CHIRURGISCHE ERKRANKUNGEN DES WEIBLICHEN GENITALE IM KINDESALTER EINE KLINISCHE UND LITERARISCHE STUDIE

Margit Dombrowski

1972

Dissertationsdruck- und Verlagsanstalt
Werner Blasaditsch Augsburg Theodor-Heuß-Platz 3
Printed in Germany

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Professor
Dr. W. Ch. Hecker) der Universitäts-Kinder-Klinik München
im Dr. von Haunerschen Kinderspital

CHIRURGISCHE ERKRANKUNGEN DES WEIBLICHEN GENITALE IM KINDESALTER EINE KLINISCHE UND LITERARISCHE STUDIE

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
M a r g i t D o m b r o w s k i
aus
Koblenz

München 1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter:	Professor Dr. W.Ch. HECKER
Dekan:	Professor Dr. W. SPANN
Tag der mündlichen Prüfung:	27. Juni 1972

MEINEN ELTERN

IN DANKBARKEIT

GEWIDMET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546017_0063

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
I.	Einleitung und Fragestellung	2
II.	Historischer Überblick	3
III.	Erkrankungen und Fehlbildungen des intraabdominellen Genitales	
	A) Tuben	6
	B) Ovar	14
	C) Uterus	44
IV.	Erkrankungen und Fehlbildungen des extraabdominellen Genitales	
	A) Vagina	54
	B) Hymen	68
	C) Vulva	71
	D) Clitoris	84
V.	Zusammenfassung	100
VI.	Literaturverzeichnis	102

1. EINLEITUNG UND FRAGESTELLUNG

Kindergynäkologie ist kein neues Gebiet der Medizin, sondern gehört zur modernen Pädiatrie, in der sie eine große Bedeutung hat. Häufig betrifft sie die pädiatrische Endokrinologie. In Deutschland ist die pädiatrische Gynäkologie noch kein eigenes Fachgebiet, je nach Diagnose ist sie ein Teilgebiet der Pädiatrie, der Kinderchirurgie oder der Gynäkologie.
Die Genitalorgane des Kindes sind keine Miniaturausgaben der erwachsenen Formen, sie sind in ihren Proportionen anders und unterscheiden sich auch in ihrer Physiologie von den erwachsenen Geschlechtsorganen.

Aufgabe dieser Arbeit ist es, die diversen gynäkologischen Probleme, die bei Kindern einen operativen Eingriff erforderlich machen, zu besprechen.
Dabei wird die entsprechende Literatur verglichen, die Häufigkeit und die Therapiemöglichkeit festgestellt. Ferner wurde Untersuchungsmaterial aus den Universitätskinderkliniken München und Heidelberg von 1950 - 1970 zusammengetragen. In einigen Fällen erfolgten Nachuntersuchungen.

II. HISTORISCHER ÜBERBLICK

Kindergynäkologie ist ein relativ junges Fachgebiet. Im "Handbuch für Kinderheilkunde" von BILLIET und BARTHEZ (1844) findet man noch kein einziges Kapitel über dieses Gebiet. Im Jahre 1856 schrieb BEDNAR in seinem "Lehrbuch für Kinderkrankheiten" ein Kapitel über Abnormitäten der weiblichen Geschlechtsorgane. Er schildert Gangrän und Entzündungen der Scheide, bedingt durch Herpes und erwähnt die Vulvadiphterie. Hämmorrhagien aus der Scheide beschreibt er nur bei Neugeborenen, zur Therapie empfiehlt er Einspritzung von Alaun-Solution.
Vaginalatresien und Hymenalanomalien werden erwähnt, Polypen des Vaginaleingangs werden als äußerst selten geschildert. Erkrankungen des Uterus wurden lediglich post mortem via sectio entdeckt. Über Ovarialtumoren findet man in diesem Buch keinen Abschnitt.
Um diese Zeit erschienen die ersten Veröffentlichungen in Zeitschriften über Ovarialtumoren. GIRALDES (1866) führte die erste Ovariotomie bei einem 13jährigen Mädchen durch und entfernte erfolgreich einen Tumor. CHENOWETH (1882) sammelte 23 operative und nicht-operative Fälle von Ovarialtumoren bei Kindern und fügte einen eigenen Bericht eines Ovarialtumors mit 7,5 kg Gewicht bei einem 13 Jahre alten Mädchen dazu. 1891 sammelten BLAND und SUTTON 60 Ovarialtumoren bei Kindern unter 15 und klassifizierten 46,6 % als Dermoide, 26,7 % als Sarkome, 26,7 % als Cysten. 1866 veröffentlichte CRECCHIO unter dem Titel: "Apparances viriles chez une femme", den Bericht über ein Individuum namens Joseph Marzo, der als Mann lebte und nach dessen Tod sich bei der Sektion ein inneres weibliches Genitale ergab, die Nebenniere war stark vergrößert. Das Congenitale Adrenogenitale Syndrom war damals unbekannt.
In den Lehrbüchern erschienen weiterhin recht wenig Artikel über gynäkologische Erkrankungen bei Kindern.
In HENOCHs "Vorlesungen über Kinderkrankheiten" (1895) werden Labiensynechien, deren operative Durchtrennung mit

dem Skalpell empfohlen wird und Ulcerationen der Labia majora mit diphterischen Auflagerungen erwähnt. Menstruatio praecox war bekannt, aber Genitalblutungen maligner Ursache sind HENOCH selbst noch nie vorgekommen, er verweist aber auf eine diesbezügliche Veröffentlichung in der Prager Zeitschrift für Heilkunde, Bd. 9, von einem Dr. Ganghofer geschrieben.

Im Jahre 1902 wendet sich JULES COMBY in seinem Buch: "Traité des maladies de l'enfance" gegen einen Zeitgenossen, Dr. Siredey, der anscheinend Blutungen der Vagina bei selbst sehr jungen Mädchen ausschließlich für verfrühte Menstruationen hält, ausgelöst durch äußere Ursachen. COMBY hält ihm entgegen, daß bereits Fälle von Uterusmyomen, salpingo-ovariitis und anderen gynakologischen Erkrankungen bei Mädchen beschrieben worden seien.

Er selbst schildert Ovarialcysten, die er meistens für congenital hält, und die manchmal Knochen und Knorpel enthalten. Therapeutisch empfiehlt er erst Probepunktion, dann die operative Totalexstirpation. Er führt zwei Beispiele erfolgreicher Operationen in den Jahren 1898/99 an.

Ebenfalls im Jahre 1902 erschien in BIEDERT-FISCHELs "Kinderkrankheiten" ein längeres Kapitel über weibliche Genitalien, in dem Ovarialtumoren als seröse oder dermoide Cysten beschrieben werden. Das sehr seltene Vorkommen von Krebs und Tuberkulose der Ovarien wird erwähnt.

Maligne Uterus- und Vaginaltumoren werden als Seltenheit aufgeführt. Man differenzierte Carcinome und Sarkome.

Die ersten Fälle davon wurden nach BIEDERT-FISCHEL 1888 veröffentlicht. Die erfolgreiche Entfernung von gutartigen Cysten und Polypen des Hymens wird erwähnt. Weiter wird auf Mißbildungen des Genitaltraktes eingegangen. Man hielt sie beim weiblichen Geschlecht für seltener und für später bemerkbar als beim männlichen Geschlecht. Die möglicherweise entwicklungsgeschichtliche Aetiologie wird angedeutet. Man kannte Verwachsungen im Bereich der Vulva und der Labien und durchtrennte die Verklebung mit Messer und Hohlsonde.

Durch diphterische, nomatöse und ähnliche Ulcerationen entstandene Verwachsungen werden angeführt und ferner "die gewöhnlich erst später sich ausbildenden Vergrößerungen der Clitoris und der kleinen Schamlippen". Die Ursache, wie auch die Behandlung kommen nicht zur Sprache.
Allmählich schien das Wissen um gynäkologische Probleme in der Kinderheilkunde zuzunehmen. 1905 erschien eine Statistik von WIEL im "Bulletin of the John-Hopkins Hospital" Baltimore, über Ovariotomie in extremen Altersstufen, 60 Fälle im Alter bis zu zehn Jahren werden aufgeführt und histologisch differenziert. Von dieser Zeit an gibt es häufiger Publikationen dieses Gebietes. Die meiste Literatur gibt es aber ab 1950, bedingt, wie in anderen Fachgebieten auch, durch die sich ständig weiterentwickelnden diagnostischen und auch operativen Möglichkeiten.

III. ERKRANKUNGEN UND FEHLBILDUNGEN DES INTRAABDOMINELLEN GENITALES

A) TUBEN

1. Entwicklungsgeschichte

Die Tuben entwickeln sich aus dem Müller'schen Gang, der zu Beginn des zweiten Embryonalmonats in der Höhe der Eierstockanlage als eine Verdickung des Leibeshöhlenepithels seitlich des Urnierenganges auftritt. ANDERSEN (1965). Diese Verdickung entwickelt sich zu einem Trichter, der sich später als Tube mit Fimbrien über die Ovarien legt. Die histologische Differenzierung erfolgt bereits im vierten Monat, es können schon Uterovaginalkanal und Tuben unterschieden werden. In der Zeit vom vierten und fünften Monat macht die Differenzierung erhebliche Fortschritte. Fimbrien werden deutlich. SCHROEDER (1930). Die wesentlichste Ausgestaltung erfolgt in der zweiten Hälfte des intrauterinen Lebens.
Die Tube erreicht bis zur Geburt eine Länge von 3,5 - 4,0 cm und einen maximalen Durchschnitt von 3,5 mm.
In dieser Zeit entwickelt sich die longitudinale Muskulatur, die innere und äußere Gefäßschicht. Die Ringmuskulatur verdickt sich um das doppelte. Die Faltenentwicklung der Schleimhaut breitet sich von der Ampulle ausgehend nach dem uterinen Ende hin aus. Die Faltenbildung am abdominellen Ende nimmt bis zum neunten Monat und zur Geburt ständig zu, bildet sekundäre und tertiäre Falten, während am uterinen Ende die Faltenbildung auf dem Stand des siebten Monats bleibt.
Im ganzen betrachtet ist der spätere Bau der Tube um die Zeit der Geburt ungefähr erreicht, überhaupt ist die Tube verhältnismäßig stark ausgebildet, indem ihre Gesamtgröße schon etwa ein Drittel der geschlechtsreifen Tube beträgt, sie fällt auch bei oberflächlicher Betrachtung der Genitalien eines Neugeborenen als groß im Verhältnis zum Uteruskörper auf. Bis zum Eintritt der Pubertät wachsen hauptsächlich

sich die Schleimhautfalten der Tuben aus, die Muskelringe und besonders die Längsmuskulatur. Prinzipielle Veränderungen finden nicht mehr statt, nur das Flimmerepithel erreicht erst zur Geschlechtsreife die volle Ausbildung. STARCK (1965).

2. Anatomie

Der Eileiter, tuba uterina oder salpinx, ist ein paariger, muskulöser Schlauch, dessen abdominelles Ende frei in die Bauchhöhle ragt und dessen anderes Ende, ostium uterinum, an der Ecke des Fundus uteri einmündet. SOBOTTA und BECHER (1962). Das trichterförmige abdominelle Ende hat eine große Anzahl fransenartiger Lappen, die Fimbriae tubae. Eine besonders lange Fimbrie verläuft bis zur Extremitas tubaria ovarii. Der mittlere Teil der Tube wird ampulla genannt, er ist dicker als das dem Uterus benachbarte Stück. Nach dem Uterus zu verengt sich der Eileiter zum Isthmus. Die engste Stelle ist die Einmündung in den Uterus. Der dem Eileiter benachbarte Teil des ligamentum latum uteri heißt Mesosalpinx, er reicht bis zum Mesovarium. Die Tube ist vom Peritoneum überzogen. Die Schichten des Ovariums sind: HARTMANN (1966):

a) Schleimhaut
   aa) Epithel
   bb) tunica propria
b) Muskulatur
   (mehrere Schichten und autochtone Muskulatur)

Die Innervation des Eileiters erfolgt aus dem Plexus ovaricus und Plexus uterinus. Nervenäste beider Plexus ziehen mit den Gefäßen durch die Mesosalpinx. Sie verzweigen sich und bilden Querverbindungen aus. Unter dem Peritoneum befindet sich der Grundplexus. Mit den Gefäßen tritt er in die Gefäßmuskelschicht der Tube ein, seine Bündel teilen sich dichotom auf und treten in die Muskulatur ein, wo sie dichte, feine Fasernetze bilden. COTTE (1949); LANDON (1952); HARTING (1929).

Die Blutversorgung erfolgt durch Äste der Arteria ovarica. In der Gefäßmuskelschicht umfaßt eine Vielzahl von Arterien und Venen die Tube, von dort breiten sich feinere Gefäße in die subperitoneale und autochtone Muskulatur aus und bilden eine zweite Gefäßschicht in der tunica propria.
Die Lymphgefäße liegen in der Schleimhaut und unter der Peritonealbekleidung. Ihren Abfluß haben sie in Sammelgefäßen der Gefäßmuskelschicht. ANDERSEN (1927). Nach SAMPSON (1937) gibt es zwei Lymphplexus. Ein Plexus ist in den Falten der Mucosa, der die Lymphe in einen zweiten Plexus an der Basis der Falten führt. Die basalen Lymphgefäße kommunizieren mit denen der Fimbrienschleimhaut. Die Lymphe der Fimbria ovarica fließt in den subserösen Lymphplexus des Mesovars ab. Die Gefäße beider Plexus haben keine Klappen und in der Wand keine Muskulatur.

3. Pathologie

Nach SAPHIR (1961) sind angeborene Mißbildungen der Tuben selten und kommen manchmal mit weiteren Genitalmißbildungen vor, meist jedoch als Einzelmißbildung. Hypoplasien kommen vor, selten auch Atresien, etwas häufiger sind Doppelbildungen. In der Kinderheilkunde sind keine solchen Fälle beschrieben.
JONES (1966) bespricht Infektionen der Tube im Zusammenhang mit Infektionen des Uterus und des Peritoneums und nennt dieses Krankheitsbild "pelvic inflammatory disease" (P.I.D.). Es entsteht meist sekundär von einem niedriger gelegenen Ausgangspunkt ausgehend. Die Tuben bestimmen bei akuten Entzündungen das Ausmaß des Aufstiegs der Entzündung. Die Entzündungen teilt JONES in akute, chronische und spezifische ein, z.B. Tuberkulose.
Die "P.I.D." beginnt gewöhnlich mit einer akuten Episode die je nach Schwere in einen mehr chronischen Prozeß übergehen kann. Bei akuten Infektionen spielt hauptsächlich

auch bei Kindern und Jugendlichen, wenn auch nicht so häufig wie bei Erwachsenen, die Gonorrhoe eine wichtige Rolle. Zu Operationen der Tuben führen bei Kindern Spontanrupturen bei Pyosalpinx, Tubentorsionen und Infiltration vom erkrankten Ovarium her.
Die Gonorrhoe nimmt ihren Ausgang von der Cervix, von wo aus sich die Erreger über die Oberfläche entlang des Endometriums zu den Tuben hin ausbreiten. Die Entzündung kann Blutungen verursachen, das Bild eines akuten Abdomens geben, verursacht durch akute Infektion der Tuben.
Die Tuben können Tage oder auch erst Wochen nach der cervicalen Gonorrhoe befallen werden. Während der Infektion röten sich die Tuben, schwellen ödematös an und sondern bald ein Exsudat ab, das meistens purulent ist. Wenn das Exsudat aus dem offenen Ende der Tube in die Bauchhöhle gelangt, wird das Peritoneum infiziert. Das Ausmaß der Peritonitis hängt ab von der Widerstandskraft des Organismus. Nicht nur die Endosalpinx ist betroffen, sondern auch die Perisalpinx. Es kann zu Verklebungen der Fimbrien kommen, wodurch das abdominelle Tubenende verschlossen wird. SAPHIR (1961).
Durch diesen Verschluß kann eine Pyosalpinx entstehen, die eine Spontanruptur oder eine Hydrosalpinx der Tube verursachen kann. Während die Therapie bei Gonorrhoe im allgemeinen aus Antibiotikagaben besteht, machen die Spontanrupturen eine Operation erforderlich. JONES (1966).
Infektionen der Tuben verursacht durch pyogene Organismen sind häufig auf Infizierung während der Geburt eines Kindes, Fehlgeburt oder (versuchte) Abtreibung zurückzuführen. Häufig sind die Erreger Streptokokken oder Staphylokokken. JONES (1966). SAPHIR (1961) gibt auch noch Colibakterien an. Meist seien beide Tuben zugleich befallen. Im Unterschied zum Gonokokkus breiten sich diese Erreger, nach JONES, wie auch SAPHIR, auf anderem Wege aus. Sie gehen ebenfalls von der Cervix aus, gelangen aber über Lymph- oder Blutgefäße des ligamentum latum in die Tuben. So erklärt sich

JONES das zusätzliche, gelegentliche Vorkommen von Thrombophlebitis, Lymphangitis und Beckenentzündungen. Die Tube wird also im Gegensatz zur Gonorrhoe nicht über das Endometrium des Uterus infiziert, so daß sich das histologische Bild einer stark verdickten infiltrierten Mesosalpinx zeigt mit relativ normaler Mucosa. Bei ernsten Formen der Infektion kann eine akute Beckenperitonitis vorkommen, oder die Infektion generalisiert sich, bildet multiple Abszesse in Schlingen des Dünndarms, des Sigmoids und anderen Stellen. Die Symptome können sehr verschieden und vielfältig sein. JONES (1966).
Schmerzen im Becken und Unterleib, Muskelabwehrspannung, Empfindlichkeit, Erbrechen und Übelkeit, Fieber, Leukozytose, schneller Puls, hohes Fieber.
Differentialdiagnose:
Appendizitis
akute Pyelonephritis
Ovarialcyste oder Torsion
Operation wird nur bei Diagnoseunsicherheit oder Spontanrupturen eines Beckenabszesses oder Pyosalpinx empfohlen. Hier ist die sofortige schnelle Entfernung der Tube indiziert. JONES (1966).

Aus akuten Infektionen können manchmal chronische werden mit verschiedensten Verlaufsformen. Manchmal gibt es keine Symptome außer Tubenobstruktion. Häufiger sind aber rezidivierende Schmerzen der Region, verursacht durch Verwachsungen. Zur Operation, die manchmal nötig sein könnte zur Schmerzlinderung, kommt es aber nur äußerst selten bei Kindern und Heranwachsenden.
Der Vollständigkeit halber sei die Tuberkulose erwähnt. Die Genitaltuberkulose nimmt ihren Ausgang immer von Pulmonaltuberkulose. Die Tuben werden bei Genitaltuberkulose zuerst befallen. Die Therapie ist medikamentös.

Primäre Geschwülste der Eileiter sind selten. Es gibt Fibromyome, Hämangiome und Lymphangiome. Tubenkarzinom ist der seltenste Krebs der weiblichen Geschlechtsorgane. Manchmal sind die Tuben auch bei Uteruskarzinomen Ovarial- oder Rektumkarzinomen betroffen. In der Pädiatrie wurden aber keine solchen Fälle beschrieben. SAPHIR (1961)

Tubentorsionen

SCHULTZ (1963) berichtet über fünf Fälle von Tubentorsion ursprünglich normaler Tuben und Ovarien ohne Tumoren oder Cysten bei Kindern unter 13 Jahren. Die Tuben und das ebenfalls betroffene infarcierte Ovar wurden in allen Fällen entfernt. Die Fälle waren in einem Zeitraum von zehn Jahren beobachtet worden. Gestielte Ovarialtumoren wurden in dieser Übersicht nicht erfaßt.

Wenn sich das rechte Ovar dreht, lautet die klinische Diagnose meist Appendizitis. Wenn das linke Ovar gedreht wird, gibt es häufig eine Verzögerung der Diagnose. SCHULTZ (1963) bringt in seiner Statistik zu seinen eigenen Fällen einen Überblick über die bis zu diesem Zeitpunkt 24 veröffentlichten Fällen. Die Kinder waren zwischen einem Monat und 13 Jahre alt. In elf Fällen war die rechte Tube gedreht, 12 mal die linke, 15 mal war die klinische Diagnose Appendizitis, in acht Fällen war keine Diagnose gestellt worden und einmal die Diagnose "Ovarialtorsion". Die Symptome der Erkrankung gleichen denen der akuten Appendizitis: In den fünf Fällen von SCHULTZ waren zu beobachten: Schmerzen im Unterbauch zwei oder vier Tage lang, verounden mit Erbrechen und Übelkeit, viermal war der Schmerz intermittierend, einmal dumpf und konstant, Fieber war in allen Fällen vorhanden. Der Puls war zwischen 108 und 144. Leukozytose zwischen 10 000 und 27 000. Die Neutrophilen waren in jedem Fall erhöht (zwischen 72 und 78 %), viermal war das rechte Ovar und die rechte Tube betroffen, einmal die linke Seite. Begleitperitonitis war nicht beobachtet worden. Die Ursachen der plötzlichen Tubentorsion sind nicht bekannt. Manche Autoren nehmen eine congenitale Anomalie der Adnexe an

oder extreme Beweglichkeit der Ovarialaufhängung. Postmortale Inspektionen seitens des Verfassers haben ergeben, daß die Adnexe bei Kindern besonders beweglich sind. SCHULTZ (1961).
Als Abgrenzung zur Differentialdiagnose Appendizitis kommen folgende Untersuchungen in Betracht: häufig werden bei der Anamnese der Tubentorsionen frühere ähnliche Attacken angegeben, oft ist rektal oder abdominal eine Tumeszenz palpabel. Die Schmerzen können seitwärts ausstrahlen. Die Leukozytose ist eklatanter als bei Appendizitis. Fieber gehört nicht unbedingt zu den Symptomen. Blut findet man gewöhnlich im Peritoneum, doch ist das Hb nicht wesentlich erniedrigt.
Eine Rückdrehung des Ovars bei unkomplizierten Fällen mit kurzer Vorgeschichte, wenn noch keine Nekrosen vorhanden sind, wird empfohlen, sonst ist eine Resektion der betroffenen Tuben und Ovarien angezeigt.

Eigene Fälle:
Bei uns kamen drei Fälle mit Tubenerkrankungen zur Beobachtung (a) Akten-Nummer 1952/5201; b) Akten-Nummer 1961/64; c) Akten-Nummer 685/64). Die Kinder waren a) zwei Jahre, b) 12 Jahre und c) sieben Jahre alt. Fall a und b waren Tubentorsionen rechts, beide waren als akutes Abdomen eingewiesen worden mit Verdachtsdiagnose Appendizitis. Im Fall b wurde nur der infarcierte Tubenanteil abgetragen, in Fall a auch das ebenfalls infarcierte Ovar. Beide Kinder hatten postoperativ keine Komplikationen, Fall b hat inzwischen Kinder.
In Fall c zeigte sich eine Salpingitis. Das damals siebenjährige Kind war 1964 mit septischen Temperaturen und akuten Bauch-Symptomen eingewiesen worden. Die sofortige Laparatomie ergab ein cystisches, rechtes Ovar, eitriges Peritoneum, die Tuben entzündlich verändert, ödematös. Das Kind starb noch am selben Tag. Der mikrobiologische Befund ergab:

Klebsiella-Salpingitis. Der Sektionsbefund lautete: chronisch eitrige Salpingitis rechts, teils hämorrhagisch entzündliche Schwellung des Ovars, Peritonitis, Dünndarmileus.

Anläßlich der Entfernung von Ovarialteratomen wurde in einem von 16 Fällen die Tube mitentfernt, bei der Operation von Ovarialcysten wurde dreimal in 16 Fällen die Tube mitentfernt.

B) OVARIEN

1. Entwicklungsgeschichte

Die Determination des Geschlechtes findet im Augenblick der Befruchtung statt. In der morphologischen Ausgestaltung besteht aber zunächst kein Unterschied. Die Gonaden entstehen als wulstige Wucherung, Genitalleiste, beim Embryo von etwa 4 mm Länge an der medialen Seite der Urnierenwülste. (Mesonephron). Das Coelomepithel ist in diesem Bereich erhöht. Die Gonadenanlage wird unabhängig von der Anwesenheit der Urkeimzellen ausgebildet. Die Urkeimzellen wandern sekundär ein. Das Mesenchym wird im Gonadengebiet vermehrt, so daß sich die Gonadenanlage als länglicher, ovaler Körper in die Leibeshöhle vorwölbt. Urniere und Keimdrüsenanlage bilden zusammen die Urogenitalfalte, die mit der Leibeswand durch ein Mesenterium verbunden bleibt. Die indifferente Gonade besteht aus strukturell differenziertem Epithel und dem Mesenchymkern. In diesen wuchern Epithelstränge mit Urkeimzellen ein. STARCK (1965).
Bei Embryonen von ca. 18 bis 20 mm Länge beginnt dann die Umgestaltung der indifferenten Anlage in die weibliche Keimdrüse. Während beim männlichen Geschlecht die Keimstränge sich auswachsen und zu den Tubuli seminiferi werden, zerfallen die Keimstränge beim weiblichen Geschlecht früh in eine große Anzahl von Eiballen oder entstehen gleich in dieser Form. Jeder enthält in der Mitte eine Ureizelle, die von Follikelzellen umgeben ist. WATZKA (1963).
Die Eiballen sind die primären Follikel. Die Ovarien enthalten je etwa 200 000 Primärfollikel. Die Urnierenkanälchen werden rudimentäre Kanälchengruppen, das Epoophoron im lateralen Teil des Tubengekröses und das Paroophoron in der Plica lata. FERNER (1965).

2. Anatomie

Die paarigen Eierstöcke sind beim neugeborenen Kind platt dreieckige Organe und ca. 16 mm lang, 1,5 mm bis 2,5 mm dick und 2 bis 3 mm hoch. Die Oberfläche ist im ganzen glatt ohne narbige Einziehungen , häufig schimmern kleine Bläschen durch. SCHROEDER (1930). Das Gewicht der Ovarien beträgt bei der Geburt ungefähr 0,3 Gramm. Sie wachsen ständig während der Kindheit bis sie das Gewicht erwachsener Organe, etwas mehr als 10 Gramm erreicht haben. Primordialfollikel sind in großer Zahl vorhanden, werden aber allmählich immer weniger, im Alter von 14 sind es noch etwa 10 000. Zwischen 9 und 10 Jahren beginnend nimmt die Zahl der Graafschen Follikel allmählich zu. SIMKINS in DEWHURST (1932); SCHROEDER (1930).
Ovarien von Kindern zwischen vier Monaten und zwei Jahren sehen oft polycystisch aus. Das ändert sich mit zunehmendem Wachstum des Stromas. Ovarien von Neugeborenen und kleinen Kindern können Follikel in jedem Stadium enthalten sowohl primäre als auch Graafsche und auch atretische Follikel JONES (1966). Zur Spontanovulation kommt es jedoch nie SCHROEDER (1930). Eine Endometriumhyperplasie auf Grund der Follikelentwicklung konnte nicht bestätigt werden SPIVACK (1934).

3. Histologie

Am sagittalen Schnitt kann man schon beim neugeborenen Kind die Rinde von der Markschicht unterscheiden. Mikroskopisch unterscheidet man:

a) das Oberflächenepithel; einschichtiges, niedriges Zylinderepithel,
b) den subepithelialen Faserfilz, der beim Kind noch nicht stark ausgeprägt ist und erst allmählich zunimmt,
c) die Zona parenchymatosa

Zone der Eiballen und Eischläuche
Zone der Primordialfollikel
Zone der wachsenden Follikel
Zone vasculosa.

4. Tumoren

Ovarialtumoren sollen ungefähr 1 % aller bei Kindern (weiblich und männlich) von weniger als 15 Jahren vorkommenden Tumoren umfassen SCHWENK (1969). Die Ovarien sind bei Kindern und Jugendlichen von allen Genitalorganen der häufigste Sitz von Tumoren. Nach HUFFMANN (1958) sind rund ein Viertel der Fälle gutartige cystische Teratome. Ansonsten kommen alle Arten gut- und bösartiger Tumoren vor. 1948 sammelten COSTIN und KENNEDY ca. 200 der bis dahin in der Literatur erschienen Fälle von Ovarialtumoren bei Kindern und berichteten über 22 eigene Fälle, beobachtet seit 1920. Bei einem Drittel Fälle der Literatur handelte es sich um sogenannte "simple cysts", bei einem Viertel um Dermoidcysten und bei mehr als einem Drittel um Carcinome und Sarkome. Die Autoren stellten aber vergleichend zu ihren eigenen Berichten fest, daß letztere Diagnose immer weniger gestellt wird und nehmen an, daß es sich bei den in der älteren Literatur bezeichneten Carcinomen und Sarkomen um Granulosazelltumoren oder Dysgerminome gehandelt hat. Andere Autoren weisen ebenfalls auf die Seltenheit dieser Diagnose hin. HUFFMANN (1958); DEWHURST (1963); JONES (1966).
In den 22 von COSTIN und KENNEDY untersuchten Fällen waren sieben einfache Cysten (31,8 %), drei Cystadenome (13,7 %) und 10 Teratome (45,5 %)(davon 7 Dermoidcysten), 1 Granulosazelltumor und 1 Dysgerminom (je 4,5 %).
Eine Reihe von früher veröffentlichten Übersichten sind 1963 von GROEBER in einem Bericht zusammengefaßt

worden. Unter 263 Ovarialtumoren war die Klassifizierung folgendermaßen:

a) benigne

131 cystische benigne Teratome (50 %)

43 einfache oder Follikelcysten (16 %)

21 solide, embryonale Teratome (8 %)

(Anmerkung: werden in anderer Literatur meistens zu den malignen gerechnet.)

10 seröse Cystadenome (4 %)

7 pseudomucinöse Cystadenome (3 %)

Das sind insgesamt 81 % benigne Tumoren.

b) maligne

13 Granulosazelltumoren (5 %)

12 Adenocarcinome (5 %)

8 Dysgerminome (3 %)

7 maligne Teratome (3 %)

6 embryonale Carcinome (2 %)

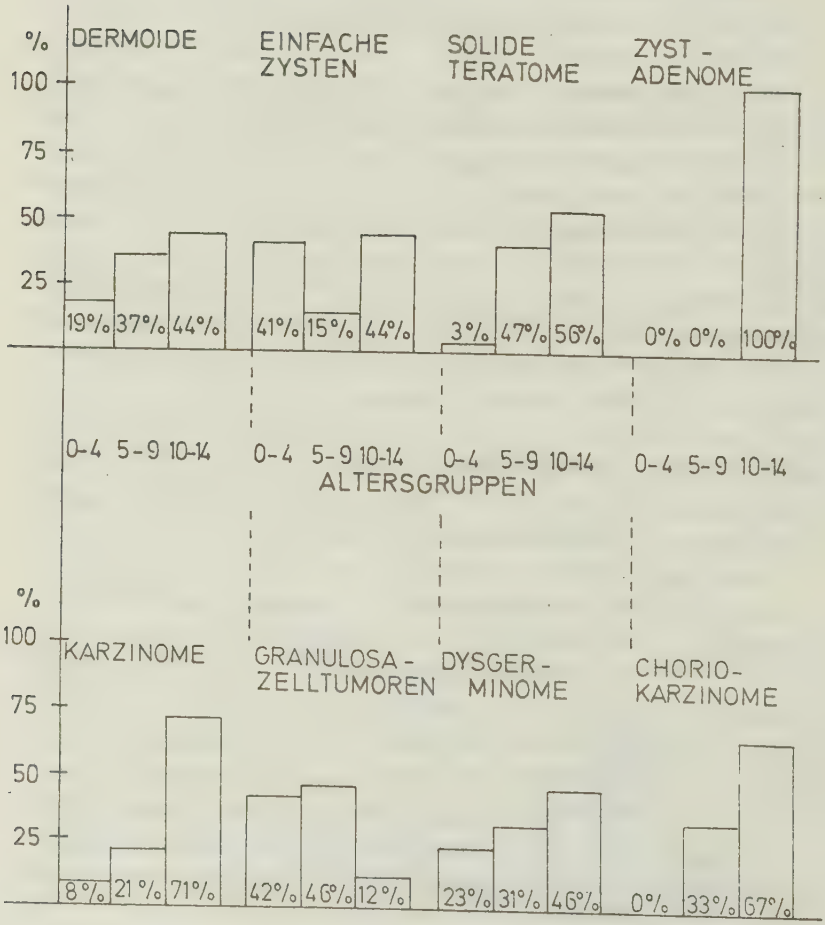
2 Chorionepitheliome (0,8 %)

2 Sarkome (0,8 %)

1 pseudomucinöses Cystadenocarcinom (0,4 %)

Die Altersverteilung ist aus der Abbildung zu ersehen: Ein großer Teil der benignen Tumoren wurde bei Kleinstkindern beobachtet.

Relative Häufigkeit verschiedener Ovarialtumoren im Kindesalter (Nach GROEBER.)



Die Klassifizierung der Tumoren ist in der Literatur nicht einheitlich. Dermoidcysten werden manchmal zu den Teratomen gerechnet.HUFFMANN (1958); ABELL et al. (1965 a). Manche Autoren klassifizieren nach der histologischen Herkunft, WILLIS in BOLES und HADACRE (1962), manche nach Morphologie und endokrinologischen Effekt KOTTMEIER in BOLES und HADACRE (1962), JONES (1966) und einige nach Malignität und Benignität wie zum Beispiel HUFFMANN (1958).
Während GROEBER (1963) die Teratome in solide, embryonale, cystische benigne und maligne einteilt, klassifiziert sie ABELL et al. (1965 a) als embryonale Teratome (Carcinome), teilweise differenzierte Teratome und reife Teratome.
Nach diesem Autor sind Tumoren des Ovars, die von Germinalzellen abstammen (cystische und solide Teratome, embryonale Carcinome, Chorioepitheliome und Dysgerminome) bei Mädchen in der Vorpubertät in 89 % der Ovarialtumoren anzutreffen, zwischen 0 und 19 Jahren in 60 % und 17,6 % bei erwachsenen Frauen.

Dermoidcysten

Dermoidcysten oder cystische Teratome, Benennung nach BOLES und HADACRE (1962), gehören zu den Teratomen und sind fast immer benigne. Nach HUFFMANN (1958) entarten sie maligne in 3 %. Es sind Tumoren aller drei Keimblätter, aber mit vorwiegend epithelialen Strukturen. Haare, Knochen, Knorpel und Zähne sind gewöhnlich vorhanden und röntgenologisch bzw. mikroskopisch zu erkennen; nach GOOD in SCHWENK (1969) in 41 % der Fälle. Während der Tumor bei Erwachsenen in 25 % bilateral ist, SCHWENK (1969), ist die Rate der bilateralen cystischen Teratome im Kindesalter ungewöhnlich niedrig.FERGUSON und GOODHAND (1959). Nach HUFFMANN (1958) sind 15 % bilateral, ABELL et al. (1965 a) fand 9 % bilaterale cystische Teratome in seinem Beobachtungsgut.

Als Symptome werden bei STECK (1954) abdominelle Schmerzen, zuweilen Erbrechen und Schock, in 7 von 9 von ihm beobachteten Fällen bedingt durch Stieldrehung, angegeben. Nach HUFFMANN (1958) verursachen die cystischen Teratome zunächst keine Beschwerden, bis ihre Größe zunimmt und sie durch das Gewicht bemerkbar werden oder durch Stieldrehung plötzlich Schmerzen auftreten. Nach COSTIN und KENNEDY (1948) sind ca. 10 % der Dermoidcysten stielgedreht. KUNDERT (1967) berichtet über zwei Fälle, bei denen eine doppelseitige Abflußbehinderung aus dem oberen Harntrakt durch faustgroße Dermoidcysten hervorgerufen wurde. Er weist darauf hin, daß die Harnstauung das einzige röntgenologische Merkmal sein kann, wenn Zeichen wie Verkalkung, Zähne usw. fehlen.
Die Therapie besteht in der operativen Entfernung des Tumors. In einer Reihe von Fällen konnte das Ovar erhalten werden. Manchmal, besonders nach Stieldrehung ist eine Salpingo--Oophorektomie nötig. SCHWENK (1969). JONES und HELLER (1966) halten die einseitige Oophorektomie für angebracht. NOGUCHI (1961) weist darauf hin, daß die Gefahr der Tumorruptur besteht und somit das Operationsrisiko erhöht wird. Es kann dadurch zur Verbreitung und Einpflanzung von Tumorzellen im Peritoneum kommen, so daß Tumoren nachwachsen können.

Eigene Fälle:
Von insgesamt 29 operierten Ovarialtumoren hatten wir 11 Fälle von Dermoidcysten, bzw. adulten Teratomen (40 %). Achtmal waren sie links, dreimal rechts. Die Kinder waren zwischen 2 und 11 Jahre alt. Fünfmal war der Tumor stielgedreht. In 3 Fällen von Stieldrehung waren die Kinder unter dem Bild des "akuten Abdomen" eingeliefert worden. In den anderen beiden Fällen bestanden rezidivierende Bauchschmerzen seit einigen Tagen bzw. vier Monaten.
Insgesamt war neunmal ein Tumor palpabel, was bei 3 Kindern das einzige Symptom war, während sonst Bauchschmerzen hinzukamen.

Nr.	Kr.bl.	Name	Alter	Histologie	Lok.	Kompl.	Operation
1	56/G4	M.H.	7 J	Dermoidcyste	li	-	Tu.-Exst. und dist. Tubenhälfte entfernen
2	58/G4	G.I.	9 J	cyst. Teratom	li	Stiel-drehung	Tu.-Abtragung, Ovarentfernung
3	63/G4	F.E.	8 J	teratoide Dermoidcyste	re	-	Tu.-Exstirpation
4	63/G4	N.S.	2 J	cyst. Teratom	re	Tumor 20 cm	schrittweise Abtr., Ovar mitentfernt
5	63/7505	S.B.	5 J	cyst. Teratoma adulti	re	-	Tumorexstirpation
6	66/5485	W.C.	4 J	cyst. Teratoma adulti	re	Stiel-drehung	Tu.-Exst. und dist. Tubenanteil entf.
7	66/ 475	K.A.	2 J	cyst, Teratom	li	Stiel-drehung	Tu.-Entf. und Tuben- und Ovarentf.
8	66/1342	N.I.	8 J	Dermoidcyste	re	Stiel-drehung	Punktion, Ausschäl.
9	68/ 342	K.E.	11 J	Cyst. Teratom	re	Stiel-drehung	Tumor- und Tubenentf.
10	69/ 923	W.C.	9 J	cyst. Teratoma adulti	re	-	Tu.-Ausschälung
11	70/ 241	G.R.	6 J	Dermoidcyste	re	-	Tumorexstirpation Tube und Ovarentf.

Postoperativ traten keine Komplikationen auf.
Nr. 5, 6 und 2 konnten nach 4 und 5 Jahren nachuntersucht werden und waren beschwerdefrei.

Einfache oder Follikelcysten

COSTIN und KENNEDY (1948), wie auch RADMAN und KORMAN (1960) rechnen unter die einfachen Cysten die Follikel und Corpus-Luteum-Cysten. HUFFMANN (1958) bezeichnet die nicht-papillären Cystome als einfache Cysten, während SCHWENK (1969) die Einteilung nach COSTIN/KENNEDY übernimmt. Nach BOLES/hADACRE (1962) und HUFFMANN (1958) zählen diese Cysten, die auch Retentionscysten genannt werden nicht zu den echten Neoplasmen, sie werden durch eine ovarielle oder hypophysiäre Störung verursacht und gehen manchmal mit sexueller Frühreife einher. Ihr Auftreten ist an kein bestimmtes Alter gebunden. Sie treten aber viel häufiger bei Erwachsenen auf als bei Kindern. Vor der Pubertät sind sie sehr selten. Allerdings sind solche Cysten auch schon bei Neugeborenen beobachtet worden und man erklärt sich ihre Entstehung durch gonadotropen mütterlichen Einfluß auf das kindliche, embryonale Ovar. BOLES und HADACRE (1962). KARRER und SWENSON sammelten 1961 die bis dahin in der Literatur veröffentlichten 25 Fälle von Ovarialcysten bei Neugeborenen und Kindern und berichten über einen eigenen Fall einer stielgedrehten Ovarialcyste eines Neugeborenen. Symptome können ganz fehlen. HUFFMANN (1958). Die Cysten können aber auch eine beträchtliche Größe erreichen und dann heftige Schmerzen verursachen. SCHWENK (1969). COSTIN und KENNEDY (1948) verzeichneten bei allen Fällen Schmerzen im Unterbauch, von langsam, ziehend, intermittierend bis heftig und konstant. Erbrechen und Übelkeit wurde viermal beobachtet und sexuelle Frühreife einmal. Die häufigste Komplikation ist Stieldrehung, bei COSTIN und KENNEDY's (1948) Fällen in 71 %. Häufig wird die Diagnose Appendizitis gestellt. Die Temperatur ist aber im Gegensatz dazu nicht erhöht. Die Leukozytenzahl kann erhöht sein. SCHWENK (1969). Die Cysten sind benigne. GROB (1957). Sie können ein- oder mehrkammrig sein und enthalten klare bis blutig-seröse Flüssigkeit. Histologisch sind sie den Theca-Lutein- und den Granulosa-Lutein-Cysten beim Erwachsenen ähnlich. DEWHURST (1963).

Das die Cyste auskleidende Epithel ist unter Umständen fähig, Oestrogen abzusondern und veranlaßt so eventuell eine sexuelle Frühreife. Die einfachen Cysten haben, wenn sie klein sind viele Randschichten von Granulosazellen; wenn sie wachsen, verdünnt sich die Wand und ist dann oft nur zwei oder drei Zellschichten dick. Die Epithelschicht kann manchmal sogar ganz verschwinden, so daß nur eine fibröse Schicht übrigbleibt. COSTIN und KENNEDY (1948); HUFFMANN (1958).
In unkomplizierten Fällen wird konservatives chirurgisches Vorgehen empfohlen: Punktion der kleinen Cysten oder Entfernung der großen Cysten unter Erhaltung des Restes des Ovars. Bei Stieldrehung und Infarcierung ist Salpingo--Oophorektomie angezeigt. COSTIN und KENNEDY (1948). CHARACHE (1959) empfahl auch bei intacter Kapsel einseitige Salpingo-Oophorektomie, eine Meinung, die heute nicht mehr vertreten wird. DEWHURST (1963). HUFFMANN (1958) hält in jedem Falle eine Gefrierschnittdiagnose für angebracht. Manchmal sind die Cysten so zahlreich, daß sie die Oberfläche des Ovars vorbuckeln, man nennt diese Erscheinung "klein-cystische Degeneration". HAMPERL (1965).

Kurze Übersicht über die in der Literatur veröffentlichten Fälle von einfachen Cysten:

Autor	untersuchte Fälle mit Ovarialtumor.	Cystenart	Anzahl	Alter
Hubert in Costin (1936)	175	einfache C.	57	nicht angegeben
Witzberger Agerty (1937)	186	einfache C.	60	unter 10 Jahren
Boles Hardacre (1961)	16	einfache C.	6	bis zu 12 Jahren

Kadman Korman (1960)	26	einfache C.	9	von 7 1/2 bis 18 Jahre
		davon: 9 Corpus luteum Cysten		
Hecker	19	corpus luteum Cysten	17	jenseits Menarche
eigene	29	einfache C.	12	bis zu 16 Jahren

12 eigene Fälle von einfachen Cysten (= 41 %)

Kr.Bl.Nr.	Name	Alter	Histologie	Lokal.	Komplikation	Operation
1949/3996	C.V.	4 J	Follikel-cyste	li	Stieldrehung	Abtragung der Cyste
1950/64	A.K.	9 J	multiple Follikelc.	re	Stieldrehung	Tubenrückdrehung, Ovarentfern.
1952/G 4	S.R.	4 Mo	Follikel-cyste	re	-	Ovarentfernung
1955/G 4	M.S.	9 J	Follikel-cyste	re	-	Ovarentfern. u. Abtragung des ovariellen Tubenanteils
1956/G 4	U.M.	6 J	Lutein-cyste	re	blutiger Zerfall	Ovarentfernung
1960/G 4	K.T.	12 J	Follikel-cyste	li	Stieldrehung	Ovar und Tubenentfern.
1960/5819	G.S.	14 J	Follikel-cyste	re	-	Cystenentfernung
1964/928	I.S.	12 J	polycyst. Ovarien	bds	-	Keilexcision bds
1966/36	G.H.	3 J	kleincyst. Ovar degen.	re	-	Keilexcision
1967/5792	H.B.	Neug.	Parovarial-cyste	li	-	Tumorexstirpation
1969/1842	K.S.	5 J	kleincyst. degeneriertes Ovar	re	Hydatide des Tubenligaments	Keilexcision, Abtragung der Hydatide
1970/744	G.B.	9 J	Follikel-cyste	re	Stieldrehung hämorrh. nekrot. Tube	Tuben- und Ovarentfernung

Die Wundverheilung verlief in allen Fällen komplikationslos.

Corpus-luteum-Cysten

Die Corpus luteum Cysten bilden sich entweder aus einem Corpus luteum graviditatis oder menstruationis. Es wird angenommen, sie entstehen aus atretischen Follikeln. COSTIN und KENNEDY (1948); SCHMIDT in HECKER (1958). Das Corpus luteum bleibt bestehen, anstatt sich zurückzubilden, füllt sich durch Flüssigkeitsansammlung zur Cyste oder blutet. Gewöhnlich sind die Cysten klein, sie können aber auch groß, dünnwandig mit gelblichem Inhalt sein, was auf das Vorhandensein von Luteinzellen hindeutet. Die nicht hämorrhagischen enthalten eine klare, seröse Flüssigkeit. Im allgemeinen treten die Corpus luteum Cysten erst nach der Menarche auf, aber BOLES und HADACRE (1962) berichten von einem Fall bei einem Neugeborenen. Durch Blutung in die Bauchhöhle nach Perforation der Cyste kann das Bild des akuten Abdomens entstehen. Als Ursache für die Blutung diskutiert man eine praemenstruelle Epithelwandauflockerung und Verminderung der Thrombozytenzahl. SCHRADER in HECKER (1958). Ein Zusammentreffen der praemenstruellen hämorrhagischen Diathese mit einer konstitutionellen, bis dahin latent gebliebenen Störung des Gefäß- und Blutgerinnungssystems könnte ebenfalls für eine gesteigerte Blutung in Frage kommen. Daß mechanische Einflüsse hinzukommen, wird ebenfalls für möglich gehalten. HECKER (1958) berichtete über 19 Fälle von Gelbkörperblutungen, die unter dem Bild eines akuten Abdomens operiert wurden. Die Mädchen waren zwischen 11 und 15 Jahren, aber alle jenseits der Menarche.
Die Diagnose gilt erst dann als gesichert, wenn eine Extrauteringravidität ausgeschlossen werden kann. HECKER (1958). Appendizitis ist auch hier die häufigste Einweisungsdiagnose.

Cystadenome (Cystome)

Cystadenome sind gutartige, fibroepitheliale Tumoren, meist kugelig und gut begrenzt. Durch eine zunehmende Erweiterung der Drüsenräume, bedingt durch Sekretanhäufung oder Wachstum der Drüsenwand, schwinden allmählich die Scheidewände und es entstehen meist mehrere Hohlräume oder ein Hohlraum. Man unterscheidet das glanduläre Cystom mit innen glatter Oberfläche und das Cystoma papilliferum, dessen Innenfläche zottige Wucherungen in Richtung Lumen aufweist. HAMPERL (1964).
Cystadenome sind im allgemeinen recht häufig in der Gynäkologie, aber ungewöhnlich unter 20 Jahren und eine ausgesprochene Rarität vor der Menarche. BOLES und HADACRE (1962), RADMAN und KORMAN (1960) hatten 6 Fälle von Cystadenomen in ihrer Serie von 27 Ovarialtumoren. Die Patienten waren zwischen 12 und 18 Jahre alt. COSTIN und KENNEDY (1948) hatten dreimal Cystadenome unter 22 Fällen. Die Kinder waren 14 Jahre alt. Die Mädchen mit Cystadenomen in der Zusammenstellung von GROEBER (1963) waren 11 und mehr Jahre alt. Er gibt eine Häufigkeit von 7 % an. In der Altersgruppe zwischen 14 und 19 Jahren wird die Häufigkeit dieses Tumors, bezogen auf alle Ovarialtumoren, von ABELL und MITARBEITER (1965 b) mit 27 % angegeben. FORSHALL (1960) hatte 2 Fälle von 21, die Mädchen waren 13 und 12 Jahre alt und hatten beide noch nicht menstruiert.
Die Cysten können entweder vom serösen Typ sein oder pseudomucinös. Für die pseudomucinösen Cystadenome wird eine größere Malignität angegeben als für die serösen. ABELL et al (1965 b). COSTIN und KENNEDY (1948) geben an, daß die Malignität insgesamt sehr gering sei. In der Übersicht von GROEBER (1963) war eines von 18 Cystadenomen maligne. HUFFMANN (1958) gibt an, daß die nichtpapillären Cystome, vom serösen wie auch mucinösen Typ, gutartig sind, während die papillären serösen und pseudomucinösen Cystome potentiell maligne sind.

Die Cystome können beträchtliche Größe erreichen. Ein mucinöses Cystadenom in dem Bericht von COSTIN und KENNEDY (1948) wog 3,7 kg und war 33 mal 21 mal 12 cm groß. Die Symptome sind eine Anschwellung des Abdomens, die meist schon mehrere Monate besteht. Häufig ist ein Tumor palpabel, abdominell oder rektal. Schmerzen treten gewöhnlich nicht auf. COSTIN und KENNEDY (1948). HUFFMANN (1958) weist darauf hin, daß bei der Operation sehr vorsichtig vorgegangen werden muß um ein Platzen des Tumors zu vermeiden, denn beim pseudomucinösen Cystom kann sonst ein Pseudomyxoma peritonei entstehen. Es besteht sonst die Gefahr, daß sich Tumorzellen im Peritoneum festsetzen. Bei bilateralem Tumor sollte ein Teil des Ovars erhalten bleiben. Radikales chirurgisches Vorgehen ist nur indiziert, wenn sich der Tumor als histologisch maligne erweist. Dann wird auch eine Röntgen-Nachbehandlung empfohlen.

Wir hatten 3 Fälle von Ovarialcystomen. (10,3 %)

1. Akten-Nummer: 50/G 4 P.H.
Das Mädchen wurde mit 15 Jahren mit aufgetriebenen Leib und Harnverhaltung zu uns eingewiesen, Schmerzen bestanden keine. Ein Tumor war abdominal tastbar, der den ganzen Unterbauch ausfüllte. Bei der Operation stellte man fest, daß es sich um eine prall mit Flüssigkeit gefüllte Geschwulst handelte, die bei der Punktion 2 Liter gelbe Flüssigkeit entleerte. Die Diagnose war, rechtsseitiges seröses Ovarialcystom. Der postoperative Verlauf war normal.

2. Akten-Nummer: 1962/2243 H.A.
Das Kind war 14 Tage alt, als es wegen eines kleinapfelgroßen Tumors, der im Unterbauch tastbar war, eingewiesen wurde. Bei der während der Operation durchgeführten Punktion entleerte sich ca. 200 ccm seröses Sekret. Der Tumor war aus dem linken Ovar hervorgegangen und wurde exstirpiert. Das rechte Ovar, das ebenfalls 2 Cysten zeigte wurde elek-

trisch punktiert. Die Histologie des Tumors lautete "seröses Ovarialcystom, kein Anhalt für Malignität". Das Kind konnte einige Wochen später beschwerdefrei entlassen werden. 1970, acht Jahre später, gaben die Eltern an, daß das Kind wohlauf sei und im Unterbauch keine Schmerzen mehr habe.

3. Akten-Nummer: 1963/3996 O.H.
Das 13jährige Mädchen wurde mit Schmerzen im Unterbauch rechts, Erbrechen und Übelkeit in die Klinik gebracht. Die Leukozyten waren erhöht. Bei der Unterbauchlaparatomie zeigte sich ein dunkelbraun verfärbter cystischer Tumor. Es handelte sich um eine stielgedrehte rechtsseitige Ovarialcyste, die histologisch als cilioepitheliales Cystom bezeichnet wurde, ohne Anhalt für Malignität.
Da die rechte Tube infarciert war, wurde sie mitentfernt. Die linken Adnexe waren ohne Befund. Das Kind konnte einige Tage später beschwerdefrei entlassen werden und bei einer ambulanten Wiedervorstellung zeigten sich normale Verhältnisse.

Fibrome

Fibrome sind gutartige Tumoren, die sehr selten bei Kindern auftreten. HUFFMANN (1958). Es sind solide, langsam wachsende Tumoren, meist einseitig, nicht verwachsen. Sie werden durch Ascites bemerkbar, wenn sie einen Durchmesser von etwa 6 cm und mehr erreichen. CHARACHE (1959). Die Fibrome können das Meigs-Cass-Syndrom verursachen. Die Symptome sind: Bauchschmerzen, Vergrößerung des Bauches, Ascites und Hydrothorax (meist rechtsseitig), Dyspnoe (durch Zwerchfellhochstand). Die Differentialdiagnose ist: Abdominaltuberculose, Leberzirrhose, kardiale Dekompensation, Pleuritis exsudativa. CATEL (1964). Nach ANDERSON in CHARACHE (1959) treten die Fibrome nicht vor der Pubertät auf, allerdings berichtet CHARACHE (1959) von einem Fibrom bei einem 3jährigen Mädchen. COSTIN und KENNEDY (1948) hatten weder

in der literarischen Übersicht von 200 Ovarialtumoren, noch im eigenen Krankengut einen Fall dieses Tumors. DOCHERTY und MASON in CHARACHE (1959) sammelten Berichte über 283 Ovarialfibrome, die jüngste Patientin war 16 Jahre alt.
Der Tumor hat einen langen Stiel und kann sich bei der Palpation im kleinen Becken verbergen oder auf der anderen Seite befinden.
Eine Abart der Fibrome ist das Fibroma thecacellulare xanthomatodes oder auch Löffler-Priesel-Tumor genannt. Dieser Tumor wird zu den gutartigen gerechnet. Er kann sehr klein sein und unter Umständen durch Sekretion von Follikelhormon endokrin wirksam sein. Man nimmt an, er stammt von den Thekazellen der Follikel. HAMPERL (1964). Die Therapie der Fibrome unterscheidet sich nicht von der der übrigen gutartigen Ovarialtumoren. CHARACHE (1959).

Wir hatten keinen Fall von Ovarialfibrom, aber einen Löffler-Priesel-Tumor.

Akten-Nummer: 1961/G 4 E.S.
Das Kind wurde wegen eines tastbaren Tumors im Unterbauch eingewiesen, als es 11 Jahre alt war. Der Tumor war kindskopfgroß und derb, wenig verschieblich und überstieg Nabelhöhe. Bei der Operation wurde die Geschwulst in toto entfernt und die zum Ligamentum latum ziehenden Gefäße unterbunden. Das Kind erhielt postoperativ Chloromycetin 25 %ig, 7 Tage lang. Die Histologie lautete: Fibroma xanthomatodes (Löffler-Priesel-Tumor). Der postoperative Verlauf war komplikationslos, nach drei Wochen wurde eine ambulante Kontrolle durchgeführt, die ohne Befund war. Der Fall wurde nicht weiter verfolgt, denn das Kind wurde kurze Zeit später nach Amerika adoptiert.

Arrhenoblastome

Die Arrhenoblastome werden zu den gutartigen Ovarialtumoren gerechnet. Sie werden sehr selten gesehen und extrem selten in der Kindheit beobachtet. FORSHALL (1960), und JONES/HELLER (1966). Dieser Tumor hat meistens einen virilisierenden Einfluß auf die betroffenen Patientinnen. Hirsutimus, Clitorisvergrößerung, Aufschub der Menarche oder Amenorrhoe, fortgeschrittenes Skelettalter sind die Symptome. JONES und HELLER (1966), O'HERN (1962).
Nicht in allen Fällen produziert der Tumor männliche Hormone, O'HERN (1962) berichtet über 3 Fälle mit Östrogen-Produktion. Dieser Autor betrachtet den Tumor als immer gutartig, in der Literatur erwähnte Fälle mit maligner Entartung hält er für Adenocarcinome.
Man nimmt an, daß der Tumor aus spezifischem Gonadalstroma entstanden ist. Histologisch sind tubuläre Strukturen wie die Keimstränge des Hodens erkennbar.
In den untersuchten Fällen von O'HERN (1962) waren die Patientinnen, die zwischen 9 und 78 Jahre alt waren alle sex-chromatin positiv, in einem Fall rezidivierte der Tumor nach der Operation. Seine jüngste Patientin war 9 Jahre alt, JONES und HELLER (1966) erwähnen ein Arrhenoblastom bei einer 2 1/2jährigen.
JONES und HELLER (1966) halten differentialdiagnostisch die Adrenaltumoren für am wichtigsten. Die Arrhenoblastome sind meist palpabel, manchmal sind die 17-Ketosteroid-Werte erhöht, im Gegensatz zu den Adrenaltumoren werden aber sog. α-Ketosteroide ausgeschieden (Testosteron, Androsteron) PSCHYREMBEL (1968). Durch Dexamethason-Gaben werden sie nicht erniedrigt. O'HERN (1962), JONES und JONES (1954).
Nach der operativen Entfernung des Tumors verschwinden die Virilisierungserscheinungen immer. O'HERN (1962).

Vorwiegend maligne Tumoren

Embryonale Teratome

Embryonale Teratome sind oft maligne und haben ein sehr rasches Wachstum. Sie sind in ihrer Malignität verwandt mit den Sarkomen. Sie produzieren Gewebe aller drei Keimblätter, weisen aber in seltenen Fällen auch adulte Strukturen auf. Sie zählen zu den soliden Tumoren, und haben oft nur geringe Ausmaße. Manchmal reißt die Kapsel ein und Tumor-Zellen werden in der Umgebung verbreitet. HUFFMANN (1958).
Pseudopubertas praecox kann ausgelöst werden, wenn der Tumor chorionepitheliomatöse Strukturen zeigt, deren Gonadotropine das Ovar stimulieren. HUFFMANN (1958), SCHWENK (1969). Dies ist aber nur selten der Fall. FORSHALL (1960). HUFFMANN (1958) betont, daß Chorionepitheliome ohne vorhergehende Schwangerschaft möglicherweise Teratome sind. Solide embryonale Teratome metastasieren hämatogen in die Lunge FORSHALL (1960).
COSTIN und KENNEDY (1948) hatten 3 embryonale Teratome von 22 Ovarialtumoren. Eines davon war maligne. Die Kinder waren unter 15 Jahre alt. FORSHALL (1960) beobachtete unter 21 Fällen ein solides embryonales Teratom. HUFFMANN (1958) erwähnt einen Fall eines 5jährigen Mädchens mit Pseudopubertas praecox. ABELL und MITARBEITER (1965 a) fanden unter insgesamt 188 Ovarialtumoren 9 embryonale Teratome. Nach NELSON in CHARACHE (1959) sind solide Teratome verantwortlich für die Hälfte der Mortalität bei kindlichen Ovarialtumoren.
Die Tumoren verursachen nicht in jedem Fall Bauchschmerzen, es sei denn Stieldrehung tritt ein, was mit großen Schmerzen einhergeht. CHARACHE (1959).
Radikal-Operation mit nachfolgender Strahlentherapie ist angesichts der Malignität die Therapie der Wahl. Die Prognose ist im allgemeinen schlecht. Die Patientinnen von ABELL und MITARBEITERN (1965 a) starben einige Monate später

an Rezidiven. SMELTZER in COSTIN und KENNEDY (1948) stellten bei ihren 32 Fällen eine Mortalität von 65 % fest. CHARACHE (1959) allerdings berichtet über ein 14jähriges Mädchen, das 13 Jahre nach linksseitiger Salpingo-Oophorektomie ohne Nachbestrahlung symptomfrei war.

Eigene Fälle (6,9 % der Ovarialtumoren)

Akten-Nummer: 55/G 4 S.S.
Das 7 Jahre alte Kind wurde wegen akuter Bauchschmerzen und gespanntem Leib mit der Diagnose: akutes Abdomen eingewiesen, die Operation wurde am selben Tag durchgeführt. Es zeigte sich, daß ein Tumor der rechten Adnexe perforiert war, wobei die Perforationsstelle dem Ovar angehörte. Man exstirpierte den Tumor mit dem Ovar und stellte histologisch ein embryonales Teratom mit wahrscheinlicher Malignität fest. Eine Nachbestrahlung erfolgte nicht. Bereits 4 Monate später kam das Kind wegen eines Tumorrezidivs wieder zur Aufnahme. Die Geschwulst wurde entfernt. Bei einer dritten Operation einige Monate später stellte man fest, daß die Tumormassen nicht vollständig entfernt worden waren und auch bereits so weit fortgeschritten waren, daß sie nicht mehr exstirpiert werden konnten. Einige Wochen darauf starb das Kind. Kein Sektionsbefund.

Akten-Nummer: 1100/64, 1167/64 A.K.
Das 3jährige Mädchen kam wegen rezidivierender Bauchschmerzen in Behandlung. Anläßlich einer Narkoseuntersuchung stellte man rektal einen hühnereigroßen Tumor im rechten Unterbauch fest. Der Tumor wurde mit dem Ovar exstirpiert. Man diagnostizierte histologisch ein embryonales Teratom mit adenocarcinomähnlichen Verbänden und infiltrierendem Wachstum. Das Kind wurde am Betatron nachbestrahlt, Metastasen waren röntgenologisch nicht zu erkennen. Die Bestrahlung, die insgesamt in 6 Tagen 1950 r betrug, wurde

gut vertragen und bei der Entlassung war das Blutbild unverändert. Wir sahen das Mädchen im Dezember 1970. Es war in gutem Allgemeinzustand. Ein pathologischer Befund war nicht zu erheben. Das Röntgenbild der Lunge gab keinen Hinweis auf Metastasen. Das Kind war also 6 Jahre postoperativ beschwerdefrei und darf als geheilt gelten.

Carcinome

Nach HUFFMANN (1960) kommen weniger als 3 % aller Ovarialcarcinome bei Mädchen unter 20 Jahren vor. Ebenso wie Cystadenome sind auch Cystadenocarcinome in der Kindheit eine Rarität. BOLES und HADACRE (1962). Das Aussehen eines Carcinoms kann variieren, es kann cystisch oder solide sein. Mikroskopisch sind sie schwer zu differenzieren. Bei WITZBERGER und AGERTY (1937) waren von 186 Ovarialtumoren bei Kindern unter 10 Jahren 38 % Carcinome oder kombinierte Geschwulste. In letzterer Zeit wird von weniger Ovarialcarcinomen berichtet. JONES und HELLER (1966) nehmen bessere diagnostische Möglichkeiten an. FORSHALL (1960) fand bei insgesamt 21 untersuchten Fällen 2 Ovarialcarcinome. Ein Kind war 13 Monate alt und starb 4 Monate nach der Operation, ein Kind war 13 Jahre alt. Es starb ebenfalls einige Monate nach der Operation. GROSS in BOLES und HADACRE (1962) berichtet über 3 Ovarialcarcinome von insgesamt 13 Fällen. 2 waren Adenocarcinome und eines wurde als undifferenziertes Carcinom klassifiziert. Ein Patient überlebte 5 Jahre, die anderen beiden starben innerhalb der nächsten 6 Monate. CHARACHE (1959) berichtet von 13 Ovarialcarcinomen bei 3 Kindern, von denen 2 bilateral waren. Alle drei Kinder hatten bereits Metastasen, 2 lebten noch 3 Monate, die dritte Patientin starb nach 3 Jahren. Der Tumor entwickelt sich zuerst als knötchenförmiges Gebilde mit einer weichen Kapsel. Die soliden Carcinome können weich sein und hirnähnliches Aussehen haben oder ein festes, fibröses Wachstum zeigen. Cystische Adenocarcinome

kann man makroskopisch nicht von den gutartigen papillären serösen oder pseudomucinösen Cystomen unterscheiden. HUFFMANN (1960).
Der Tumor beginnt gewöhnlich auf einer Seite zu wachsen und metastasiert dann auf die Gegenseite und in den Uterus. Wenn eine Kapselruptur erfolgt ist oder der Tumor über die Kapsel hinausgewachsen ist, gibt es Metastasen im parietalen und visceralen Peritoneum, in den Beckenlymphknoten, der Leber und im Uterus. Auch Ascites kommt vor, weiter entfernte Metastasen sind selten. JONES und HELLER (1966).
Histologisch unterscheiden sich die kindlichen Ovarialcarcinome nicht von denen der Erwachsenen. Man unterscheidet seröse Cystadenocarcinome, pseudomucinöse Cystadenocarcinome und solide primäre Carcinome, die am häufigsten bei Kindern vorkommen. HUFFMANN (1958).
Sarkome, wie z.B. der echte Krukenbergtumor sind bei Kindern extrem selten, keiner der o.a. Autoren erwähnt einen Fall. COSTIN und KENNEDY (1948) nehmen an, daß die in älterer Literatur öfter erwähnten Sarkome des Ovars Granulosazelltumoren oder Dysgerminome waren, die einige Zeit lang Rundzellsarkom, Großzellsarkom und Embryonalcarcinom genannt wurden.
Obwohl die Tumoren die Tendenz zeigten in die Gegenseite zu metastasieren wird von HUFFMANN (1958) bei Kindern doch die Erhaltung des nicht erkrankten Ovars empfohlen, während man bei Erwachsenen beide Gonaden entfernt. Bei Kindern würde man damit das somatische Wachstum beeinflussen und der Epiphysenschluß würde aufgeschoben, die sexuelle Entwicklung ausbleiben. JONES und HELLER (1966) empfehlen ebenfalls bei lokaler Begrenzung des Carcinoms die Erhaltung des anderen Ovars, dessen Entfernung beim Vorhandensein von Metastasen und Ausbreitung des Tumors. DEWHURST (1963) hält die radikale Operation für angebracht und falls Metastasen vorhanden sind, Radiotherapie. Die Prognose ist schlecht, die meisten Kinder sterben in kurzer Zeit.

Granulosazelltumoren

Granulosazelltumoren sind ungewöhnliche Tumoren, aber nicht zu selten im Kindesalter. Sie sollen ungefähr 10 % aller Ovarialtumoren bei Kindern ausmachen. SCHWENK (1969). HUFFMANN (1958) gibt an, daß diese Tumoren aus embryonalen Zellen entstehen, die in ihrer Entwicklung stehengeblieben sind und als Granulosazellen determiniert waren. Es sei aber auch denkbar, daß reife Granulosazellen eine neoplastische Veränderung erfahren.
Granulosazelltumoren haben gewöhnlich eine mäßige Größe. Sie sind solide und haben eine glatte Oberfläche und eine Kapsel. Charakterisiert wird der Tumor durch seine hormonelle Aktivität, die Oestrogenausscheidung. Während der Kindheit verursacht er sexuelle Frühreife. SCHWENK (1969), FORSHALL (1960). Man schreibt ihm 5 % der Ursachen für sexuelle Frühreife zu. COSTIN und KENNEDY (1948).
Nach FORSHALL (1960) ist es die häufigste ovarielle Ursache.
Granuloszelltumoren können in jedem Alter vorkommen. SCHWENK (1969). Der jüngste beschriebene Fall war der eines 14 Wochen alten Säuglings, beschrieben von ZEMKE und HERRELL (1941),. Bei der Frühreife, verursacht durch Granulosazelltumoren treten eine Vergrößerung des Uterus, Hyperplasie des Endometriums und Blutungen auf, die in ihrer Stärke variieren. Nach COSTIN und KENNEDY (1948) ist die Blutung nie zyklisch, nach FORSHALL (1960) in der Hälfte der Fälle. Die Blutung ist anovulatorisch, und das andere nicht betroffene Ovar normal, entsprechend dem Alter des Kindes ausgebildet. Nach JONES und HELLER (1966) ist die Oestrogenausscheidung im Urin für kindliche Verhältnisse erhöht, aber die Werte bewegen sich im Bereich der Norm von Erwachsenen. WILKINS (1957) in FORSHALL (1960) hat dagegen erhöhte Werte auch in Relation zu den Werten von erwachsenen Frauen festgestellt. Durch die Oestrogenproduktion wird sekundär das Wachstum der Brüste angeregt und Schambehaarung kommt vor. Die Körpergröße nimmt zu. HUFFMANN (1968).

Der Nachweis eines Granulosazelltumors bei sexueller Frühreife geschieht durch die meist abdominell oder rektal tastbare Tumeszenz und den hohen Oestrogentiter. GROEBER (1969) gibt an, daß entgegen der vielfach vertretenen Meinung der Tumor sich oft nicht tasten läßt. Symptomatisch macht sich der Tumor außer durch sexuelle Frühreife durch die Vaginalblutung, weniger oft durch Schmerzen im Abdomen und manchmal durch Ascites bemerkbar. Der Tumor kann maligne entarten, bei Erwachsenen ist nach FORSHALL (1960) die Mortalität ca. 50 %, GROEBER (1969) gibt eine Letalitätsrate, unabhängig vom Alter, von 21 % an.
Die malignen Tumoren wachsen sehr schnell. Sie können große sarkomähnliche Massen bilden, die die Kapselwand durchdringen und das Becken ausfüllen. Die Ausbreitung außerhalb der Kapsel in angrenzende Gebiete und abdominelle Metastasen, Ascites kennzeichnen das Fortgeschrittenen Stadium. HUFFMANN (1958). Entferntere Metastasen kommen dagegen selten vor. FORSHALL (1960).
Mikroskopisch zeigt der Tumor reife und unreife Granulosazellen, einige davon können luteinisiert sein. Die Zellen können microfollicular, macrofollicular, zylinderförmig oder sarkomatös sein. COSTIN und KENNEDY (1948).
Der Granulosazelltumor sollte konservativ chirurgisch behandelt werden und der Tumor unter Erhaltung des Ovars exstirpiert werden. Wenn die Kapsel durchbrochen ist und der Tumor bereits umliegendes Gewebe infiltriert hat, ist Panhysterektomie mit postoperativer Röntgentherapie angezeigt. COSTIN und KENNEDY (1948), HUFFMANN (1958). Bei bilateralem Granulosazelltumor empfiehlt HUFFMANN (1958) entweder Hysterektomie oder Salpingo-Ovariektomie. Außerdem sollte man beim einseitigen Tumor das andere Ovar sorgfältig inspizieren.

Vorkommen:

NOVAK (1933)	bringt 3 Fälle bei Kindern.
BLAND GOLDSTEIN (1935)	fanden in der Literatur 12 Granulosazelltumoren bei Kindern unter 15 Jahren.
TALBOT TALBOT (1945)	fanden etwas mehr als 20 Fälle in der Literatur bei Kindern unter 14 Jahren.
COSTIN KENNEDY (1948)	hatten einen Fall von Granulosazelltumoren unter 22 Ovarialtumoren
FORSHALL (1959)	beobachtete 1 Fall unter 21 Fällen.

Wir hatten unter unserem Krankengut keinen Granulosazelltumor.

Dysgerminome

Dieser Tumor ist öfter bei Kindern und Jugendlichen zu sehen als bei Erwachsenen. DEWHURST (1963), FORSHALL (1960). Nach CHARACHE (1959) tritt er meistens bei Kindern über 10 Jahren auf. Sie werden von diesen Autoren als histologisch **maligne** angegeben. Die klinische Malignität, Expansion Metastasenbildung kann variieren. In der Veröffentlichung von CHARACHE (1959) wird sie auf 20 bis 30 % geschätzt. Dysgerminome sind solide Tumoren, weich, von glatter Oberfläche und ziemlich elastisch. Sie haben eine Kapsel und können in ihrer Größe stark variieren. HUFFMANN (1958) erwähnt einen Fall eines 12 Pfund schweren Tumors bei einem 13jährigen Mädchen. Das Dysgerminom ist histologisch mit dem Seminom identisch, es wird aber für weniger maligne gehalten. FORSHALL (1960), BOLES und HADACRE (1959), CHARACHE (1962), COSTIN und KENNEDY (1948).
Seine Aetiologie ist nicht genau bekannt. Man nimmt an,

es entstammt von geschlechtlich undifferenzierten Zellen, eine Hypothese von MEYER (1931), der den Tumor zuerst beschrieb und ihm den Namen Dysgerminom gab. COSTIN und KENNEDY (1968) und BOLES und HADACRE (1962) geben an, daß der Tumor auch ein Seminom sein könnte, das im testiculären Gewebe einer bisexuellen Gonade entstanden sei. Auffallend ist, daß das Dysgerminom zuweilen bei Pseudohermaphroditismus und genitaler Hypoplasie vorkommt. FORSHALL (1960), BOLES (1962), COSTIN und KENNEDY (1948), HUFFMANN (1958), SCHWENK (1969). Der Tumor kann seine Kapsel sprengen und die Umgebung infiltrieren, es können auch lymphogene Fernmetastasen auftreten. Nach FORSHALL (1960) beträgt die Mortalität 50 %.

ABELL und MITARBEITER (1965 a) hatten in ihrer Serie von Ovarialtumoren 11 Patientinnen mit Dysgerminom im Alter von 0 bis 19 Jahren. Eine Patientin starb, 16 Jahre alt, 28 Monate nach der Operation. Die anderen blieben alle am Leben in einem Nachbeobachtungszeitraum von 1/2 bis 30 Jahren.

BOLES und HADACRE (1962) geben für die bilateralen Granulosazelltumoren eine höhere Mortalitätsrate an als für die unilateralen. Der Tumor produziert normalerweise keine Hormone, von Ausnahmefällen, in denen es zur Frühreife kam, wird berichtet. HUFFMANN (1958), FORSHALL (1960). Die Symptome werden als ähnlich denen der übrigen Beckentumoren angegeben: abdominelle Schwellung, Schmerzen und Blasen- und Rektumdruck, zuweilen Ascites. COSTIN und KENNEDY (1948).

Nach CHARACHE (1959) ist der Tumor sehr strahlenempfindlich. COSTIN und KENNEDY (1948) geben als sicherste Behandlung die Radikalentfernung mit nachfolgender Röntgentherapie an. HUFFMANN (1958) empfiehlt bei unilateralem Granulosazelltumor, der gut eingekapselt ist, einfache chirurgische Entfernung unter Erhaltung des anderen Ovars und des Uterus. Die Patientin sei aber noch lange sorgfältig zu überwachen um Rezidive rechtzeitig zu erkennen.

Bilaterale Tumoren oder ein Tumor, der die Kapsel gesprengt oder sich in die Umgebung ausgebreitet hat, sollte radikal mit Hysterektomie und beidseitiger Salpingo-Ovariektomie entfernt werden. Postoperativ sollte mit tiefen Röntgenstrahlen nachbestrahlt werden.

Häufigkeit

Autor	Jahr	untersuchte Ovarialtumoren	Anzahl Dysgerminome
Costin Kennedy	1948	22	1
Radman Korman	1960	27	1
Forshall	1960	21	2
Dewhurst	1961	10	1
Jones	1966	18	1

Wir hatten kein Dysgerminom in unserem Krankengut.

Chorionepitheliome

Chorionepitheliome sind äußerst seltene Tumoren. Sie sind hoch maligne. Nach MARION und MITARBEITER (1952) ist bis 1952 über 20 solche Tumoren in der Literatur berichtet worden. Nach HUFFMANN (1960) kamen die Hälfte aller berichteten Fälle bei Kindern vor der Menarche vor. Der Tumor verursacht Frühreife. Er produziert aber kein Follikelhormon, er sezerniert Choriongonadotropin, das das Ovar zur eigenen Hormonproduktion veranlaßt. Bei Kindern entsteht der Tumor nicht wie bei Erwachsenen nach der Schwangerschaft. Man nimmt an, daß sich, in seltenen Fällen, das Chorionepitheliom aus einem malignen Teratom entwickelt. JONES und HELLER (1966), HUFFMANN (1960). Manchmal sind sie mit anderen Tumorarten kombiniert, z.B.

Dysgerminom, Granulosazelltumoren und Carcinome.
Der Tumor wächst sehr schnell, er metastasiert sehr früh hämatogen in die Lungen, das Gehirn, die Leber und die Nieren. Bilateral kommt er selten vor.
Die Symptome sind die sexuelle Frühreife, ein Tumor ist im Becken tastbar, im Röntgenbild sind manchmal Metastasen erkennbar und der Schwangerschaftstest (Latex, Pregnosticon) fällt oft, nicht immer, positiv aus. SCHWENK (1969).
Die Diagnosesicherung und die Unterscheidung vom Granulosazelltumor bringt die Laparatomie, die Operation ist bei beiden Tumoren nötig.
Die Prognose ist, unabhängig von der Operationsmethode sehr schlecht. HUFFMANN (1960) gibt an, daß Überlebenschancen nur bestehen, wenn der Tumor entfernt wird, bevor Metastasen, die aber leider sehr früh auftreten, vorhanden sind. Auch Bestrahlungen hätten keine Besserung im Ergebnis gebracht.
OLIVER und HORNE sammelten 1948 13 Fälle und setzten einen eigenen hinzu. 9 davon traten bei Kindern auf, 4 produzierten sexuelle Frühreife.
NEIGUS (1955) berichtete über einen Fall bei einem 13jährigen Mädchen, das über Leibschmerzen klagte. Sie hatte eine ausgeprägte Brusthypertrophie, ein Tumor war im kleinen Becken tastbar und der Gonadotropintest war positiv.
Von STURLEY (1942) wurden 8 Fälle bei Kindern gesammelt.

Kurzer Überblick über ovarielle Ursachen der sexuellen Frühreife

Sexuelle Frühreife kann das erste Zeichen eines Ovarialtumors sein, ein solcher ist in jedem Fall in Erwägung zu ziehen. Obwohl die relative Häufigkeit gering ist und die Frühreife meistens idiopathisch oder konstitutionell zu erklären ist HUFFMANN (1960).
Als sexuelle Frühreife kann man bezeichnen, wenn sich die Geschlechtsmerkmale, die sich sonst während der Pubertät ausprägen, schon während der ersten 8 oder 10 Lebensjahre

weiterentwickeln. Meistens wird mehr Oestrogen als beim Erwachsenen produziert. Die Zeichen der Frühreife sind Größerwerden der äußeren Genitalien, ph-Verminderung der Vagina, Erweiterung und Verlängerung der Vagina, insgesamt weiblicher Habitus, Vergrößerung der Brüste mit Pigmentierung der Mamillen und verstärktes Längenwachstum der Knochen, dabei fortgeschrittenes Skelettalter. HUFFMANN (1960).
Die Diagnose eines Ovarialtumors kann man röntgenologisch oder durch Tastbarkeit eines Tumors erhärten. Allerdings ist beim Palpieren an eine Schwangerschaft, selbst praemenarchal, zu denken.
Differentialdiagnostisch ist eine Beckenniere Metastase Becken-Lymphadenitis, Uterustumor oder Nebennierentumor in Betracht zu ziehen.

Kurze Übersicht über die Ursachen der Frühreife nach HUFFMANN (1958):

A) Ovarielle Ursachen
   1. Neoplasmen
      a) Granulosazelltumor
      b) Thecazelltumor
      c) Chorionepitheliom
      d) Dysgerminom
      e) solide Teratome
   2. Follikelcysten
   3. kleine Mikrocysten
B) Hypothalamisch - hypophysiäre Ursachen
   1. Tumor
   2. Nicht-neoplastische Verletzungen
C) Neurale Ursachen
   1. Postenzephalitisch aufgetretene Frühreife
D) Adrenalcorticale Ursachen
   1. Oestrogen-Produktion der Rinde
E) Unklassifizierte Ursachen
   1. Idiopathisch- konstitutionelle
   2. Albright-Syndrom

Relation der malignen zu den benignen Ovarialtumoren

Autor	Jahr	maligne	benigne
Wiel	1905	20	40
Loeb und Levy	1931	10	25
Witzberger/Agerty	1937	70	116
Costin/Kennedy Lit.	1948	65	135
Radman/Korman	1960	3	24
eigene		2	29

C) UTERUS

1. Entwicklungsgeschichte

Der Uterus entwickelt sich aus den Müller'schen Gängen, die zu Beginn des zweiten Embryonalmonats entstehen. Die beiden Gänge verschmelzen in ihrem Endteil und dem horizontal verlaufenden Mittelteil und münden in den Sinus urogenitalis. Dieser Utero-Vaginalkanal wölbt die Wand des Sinus urogenitalis als Müller'schen Hügel vor. Durch die Verdickung der Mesenchymwand wird äußerlich der Sattel am oberen Ende des Uterus ausnivelliert. Der zweihörnige Uterus bekommt einen Fundus. Je nach Säugetierart geht der Verschmelzungsprozeß verschieden weit und läßt verschiedene Uterusformen entstehen. Manchmal können beim Menschen solche Uteri als Mißbildungen bestehen bleiben. STARCK (1965).

2. Anatomie

Der kindliche Uterus ähnelt in seinem Aussehen dem erwachsenen, in der Gynäkologie häufig vorkommenden, hypoplastischen Uterus. Bei der Geburt ist er, durch den Einfluß des mütterlichen Oestrogens in utero, größer als während der meisten Kindheit. Diese Vergrößerung dauert ca. 1 - 2 Wochen und geht allmählich zurück. Die Form ist gerade, ohne Ausprägung des Fundus, wie sie der adulte Uterus zeigt. Die Cervix ist proportional dazu größer bzw. länger, so daß das Verhältnis von Cervix zu Uteruscorpus in der ersten Lebenswoche 1:1 sein kann, nach einigen Wochen, nach Rückbildung der Uterushypertrophie, ist das Verhältnis 2:1. Schon ca. ein Jahr vor der Pubertät ändert sich dieses Verhältnis entsprechend der Wachstumszunahme des Fundus in 1:2.
Das Endometrium reagiert weniger auf den mütterlichen Hormoneinfluß als der Uterus im ganzen. Die Drüsen gestalten sich erst zur Zeit der Pubertät aus. Das Endometrium befindet sich meist in der Proliferationsphase, aber auch

sekretorische Aktivität kann manchmal vorhanden sein. Die Cervix zeigt entsprechend ihrer Größe eine andere Oberfläche als bei Erwachsenen. Sie ist faltig wie in der Vagina. DEWHURST (1963).
Die arterielle Versorgung erfolgt über die Arteria uterina aus der iliaca interna, die nervöse durch das Ganglion cervicale uteri, das zum intramuralen Plexus gehört. Die sympathischen Fasern stammen vom Plexus hypogastricus, die parasympathischen aus dem Nervus pelvinus. SOBOTTA und BECHER (1962).

3. Pathologie

Fehlbildungen des Uterus, verursacht durch embryonale Entwicklungsstörungen kommen vor, bleiben aber während des Kindesalters unbemerkt, es sei denn, die äußeren Genitalien sind mitbetroffen. Ein Fall einer doppelten Anlage von Uterus, Vagina und Rektum ist zum ersten mal bei einem 12jährigen Mädchen beschrieben worden, das operativ erfolgreich behandelt wurde. STAVE in JOPPICH (1966).
Persistierende Kloake ist eine sehr seltene Mißbildung, mit der zusammen fast immer mit dem Leben nicht vereinbare andere Mißbildungen vorkommen, so daß sie nur äußerst selten beim überlebenden Säugling gesehen wird. STAVE (1966).

4. Tumoren

Benigne Cervixtumoren

Benigne Cervixtumoren sieht man so gut wie nie bei Kindern. Nichtneoplastische Polypen, die es bei Erwachsenen öfter gibt, kommen bei Kindern so selten vor, weil die Entstehungsbedingungen, z.B. chronische Infektion, nicht gegeben sind. Polypoide oder papilläre Cervixtumoren werden immer als potentiell maligne betrachtet. Die Diagnose ist schwierig und in der Literatur uneinheitlich. JANOVSKI und KASDON (1963).

JAMES (1951) berichtete über einen benignen polypoiden Cervixtumor bei einem 3jährigen Mädchen. Das Kind lebte noch nach 10 Jahren.
NOVAK et al (1954) bringen in ihrer Diskussion über den mesonephritischen Ursprung einiger Tumoren ein Beispiel eines 14 Monate alten Mädchens, das einen benignen papillären Tumor aufwies.
SEIZER und NELSON (1962) führen zwei Fälle von 3jährigen Mädchen mit Vaginalblutungen an, deren Ursache sie als benigne papillomatöse polypoide Cervixgeschwulst ansahen. Eine Diskussion über die Histogenese erfolgte nicht. JANOVSKI und KASDON (1963) bringen einen ausführlichen Fallbericht über ein 5 2/3 Jahre altes Kind, das durch intermittierende Vaginalblutungen aufgefallen war. Das Kind wurde vaginaskopisch untersucht und dabei entdeckte man eine polypoide Masse, ausgehend vom hinteren Cervicalrand und eine zweite, kleinere am Vorderrand. Beide Gebilde wurden ganz exzidiert. Die histologische Diagnose war nicht sicher, einmal wurde Sarkoma botryoides und von einem anderen Pathologen benigner mesonephritischer Tumor diagnostiziert. Nach einigen Monaten kam das Kind mit den selben Blutungen wieder zur Aufnahme und wieder stellte man einen polypoiden Tumor, diesmal an der Fornix vaginae fest, der ebenfalls exzidiert wurde. Die sehr ausführliche histologische Untersuchung ergab jetzt die Diagnose: "mesonephritisches Cervixpapillom".
Die Verfasser weisen ausdrücklich auf die histologisch-diagnostischen Schwierigkeiten hin und geben mehrere Techniken zur genauen Differenzierung an.
Nachdem das in allen Fällen der Berichte einzige Symptom eine Vaginalblutung ist, muß man differentialdiagnostisch an maligne Tumoren denken, z.B. das Sarkoma botryoides. Mit diesem wird der Tumor oft verwechselt und diese falsche Diagnose führt dann häufig zu Radikalmaßnahmen oder Strahlentherapie. Hier hilft nur die sorgfältige Histologie. JANOVSKI und KASDON (1963).

Maligne Cervixtumoren

Die malignen Cervixtumoren kommen bei Kindern häufiger als die benignen vor. Man kennt die Rhabdomyosarkome, die allerdings primär von der Vagina ausgehen, darunter das Sarkoma botryoides, das hoch maligne ist. HUFFMANN (1958).
Nach JONES und HELLER (1966) ist das Adenocarcinom der Cervix der häufigste Tumor des Uterus im Kindesalter und doch von seltenem Vorkommen. MARTINS (1960) führt die relativ höhere Cervixtumor-Quote bei Kindern gegenüber Erwachsenen auf das bei Kindern festgestellte Cervix-Uterusverhältnis 2:1.
POLLACK und TAYLOR sammelten 1947 Berichte von 30 Patienten bis zu 20 Jahren mit diesem Tumor. Die Verfasser weisen darauf hin, daß keine Altersgruppe von diesem Tumor ausgeschlossen ist. Die histologische Diagnose war 22mal Adenocarcinom, 12 Patientinnen waren weniger als 14 Jahre alt, die Diagnose in jedem Fall "Adenocarcinom". Plattenepithelcarcinom wurde bei Kindern nicht beobachtet. JONES und HELLER (1966).
Für die Entstehung des Tumors nimmt man bei Kindern persistierende cervicale Reste des embryonalen mesonephritischen Ganges an. HUFFMANN (1958).
Symptomatisch fällt zuerst immer eine Vaginalblutung auf, die allerdings erst in fortgeschrittenem Stadium auftritt, so daß die Prognose recht ungünstig wird. Keiner der Patienten von POLLACK und TAYLOR (1947) lebte postoperativ länger als 5 Jahre. Die Prognose ist nur bei den Sarkomen etwas günstiger, bei den Adenocarcinomen gibt es kaum Überlebende.
Radikalexstirpation unter Mitnahme von Vagina, Uterus und Tuben empfiehlt sich angesichts der Malignität. JONES und HELLER (1966). Anschließende Röntgen-Radium-Therapie wird von HUFFMANN (1958) vorgeschlagen bei großen Carcinomen. Damit kann man in manchen Fällen das lokale Wachstum eindämmen und die Beschwerden des Patienten erleichtern.

Benigne Corpustumoren

Benigne Corpustumoren im Kindesalter sind extreme Seltenheiten und kommen noch weniger vor als die malignen. ULFELDER (1960).
Myome kommen bei Kindern so gut wie nie vor. Sie sind an die Funktion der Eierstöcke gebunden.
Die Endometriose tritt ebenfalls nur im geschlechtsreifen Alter auf und spielt in der Kindergynäkologie keine Rolle. MARTIUS (1964).
HUFFMANN (1960) erwähnt einen Fall von multiplen Fibromyomen bei einem 9jährigen Mädchen und einige wenige Fälle von Leiomyofibromen bei Mädchen über 14 Jahre, und auch bei Neugeborenen.

Maligne Uteruscorpustumoren

Maligne Uteruscorpustumoren sind ebenfalls sehr selten aber doch häufiger als benigne und treten nach MORSE (1930) im allgemeinen sonst nicht vor dem 22. Lebensjahr auf.
Nach MARTINS (1960) ist es aber schwer, wenn nicht sogar unmöglich, festzustellen, ob es sich bei Kindern um einen Tumor der Endocervix oder des Corpus uteri handelt. In der Literatur sind die meisten Fälle Carcinome.
Sarkomatöse Tumoren werden auch erwähnt. V.D.HOEVEN in HUFFMANN (1960) beschrieb einen solchen Fall bei einem 9 Monate alten Kind.
MORSE (1930) bringt in einer Literaturübersicht 6 Fälle von Carcinomen des Uteruscorpus, von denen nur 3 eine gesicherte histologische Diagnose haben. Von diesen waren 2 Tumoren von der Cervix ausgegangen, der dritte unbestimmten Ursprungs. LOCKHART (1929), zitiert von MORSE (1930). beschreibt ein papilläres Adenocarcinom des Fundus bei einem 14 Monate alten Mädchen.
MARTINS (1960) berichtet über einen weiteren Fall eines Adenocarcinoms des Corpus uteri bei einem 12 Monate alten Kind:
Das Kind hatte bis auf Vaginalblutungen und einen rektal

palpablen Tumor keine anderen Symptome und machte sonst einen recht gesunden Eindruck. Die Röntgenaufnahmen des Thorax wie auch das i.v.-Pyelogramm waren ohne Befund. Bei der Operation wurden wegen der festgestellten Malignität, Blase, Urethra, Uterus, Tuben, Ovarien und Vagina entfernt. Der Tumor hatte einen Durchmesser von 4,5 cm. Das Kind starb einige Monate später an einem Rezidiv. Auf eine postoperative Bestrahlung war verzichtet worden. Das Symptom der Tumoren ist die Vaginalblutung, bei sonst gesund erscheinendem Kind und eine Tumormasse, nicht schmerzhaft, ist palpabel. MARTINS (1960), JONES und HELLER (1966), DEWHURST (1963), HUFFMANN (1960).
Differentialdiagnostisch kommt vor allem das Sarcoma botryoides in Betracht. Andere Vaginaltumoren sind ebenfalls in Erwägung zu ziehen. MARTINS (1960).

Bei der geringen Anzahl von Fallberichten ist es schwierig eine Therapie anzugeben. Die meisten Autoren sind sich über die Tatsache der Operation einig. MARTINS (1960), wie auch ULFELDER (1960), befürworten eine Hysterocolpektomie en bloc mit Lymphknotenexstirpation des Beckens und je nach Fortgeschrittenheit des Stadiums auch eine Entfernung der anderen Beckenorgane. Strahlentherapie hat meistens keinen Erfolg oder der Tumor spricht nicht darauf an. MARTINS (1960) und MORSE (1930) sprechen sich dagegen mehr für die Röntgen-Therapie aus.
Die Prognose ist leider sehr ungünstig. In der bisherigen Literatur gab es keine Überlebenden. Metastasen kommen relativ spät, aber führen dann immer zum Tod.
Andere Arten von malignen Uterustumoren scheinen bei Kindern nicht vorzukommen. ULFELDER (1960).

Eigene Fälle

Myxosarkom der Portio uteri

Akten-Nummer: 1960/G 4 W.J.
Das Kind war auswärts dreimal wegen eines Myxosarkoms operiert worden mit Nachbestrahlung. Der Tumor war rezidiviert und das Mädchen, 2 3/4 Jahre alt, wurde zu uns überwiesen mit einem riesigen, aus der Scheide herauswachsenden Tumor, der histologisch ein Myxosarkom war. Es wurde eine abdominelle, totale Resektion, eine Totalexstirpation aller Bauchorgane durchgeführt. Ein Anus praeter sigmoides wurde gelegt, der Ureter ins Sigmoid geleitet. Die Wunden platzten auf und ein jauchiger Zerfall aus den tiefen Höhlen war zu sehen. Das Kind starb kurze Zeit später.

Ein Fall eines Schillerschen Tumors

Akten-Nummer: 519/1970 Sch.E.
Im Mai 1970 wurde der damals fast 9 Monate alte Säugling wegen Blutungen aus der Vagina aufgenommen. Die Anamnese war unauffällig. Von rektal her war ein ca. kleinapfelgroßer Tumor tastbar, der nicht deutlich vom Uterus abgrenzbar war und die Scheidenwand vorwölbte. Eine Probeexcision aus der Vagina ergab einen malignen mesodermalen Tumor des Müller'schen Ganges. Die Tumorexstirpation erfolgte mit Tuben-, Uterus- und Vaginaentfernung. Die histologische Diagnose lautete "mesonephritischer Schillerscher Tumor".
Postoperativ wurde mit Endoxan behandelt. Das Kind erhielt insgesamt in 14 Tagen 4800 r. Wegen beginnender Epitheliolyse wurde die Bestrahlung eingestellt, 5000 r waren vorgesehen. Zu diesem Zeitpunkt gab es keinen Hinweis auf Metastasen. Der Allgemeinzustand war mäßig. Mitte Juni verschlechterte sich der Allgemeinzustand und es kam zu einem Ileus, der operiert wurde. Postoperativ trat eine Dünndarmfistel auf, die ebenfalls operiert wurde.

Im Anschluß daran bekam das Kind eine Pyelonephritis und wurde antibiotisch behandelt. Mitte September wurde ein wachsender Weichteiltumor des Rückens bemerkbar. Bei der Operation stellte man zerfallende Tumormassen fest, die histologisch als maligner Tumor des Müller'schen Ganges differenziert wurden. Daraufhin wurde symptomatisch behandelt. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich immer mehr, die Kachexie nahm zu, am 11.11.1970 starb das Kind an Herz- und Kreislaufversagen.

Ein Fall einer Neurofibromatose des Uterus, der Tube und der Blase

Akten-Nummer: 1970/832/1103 M.Z.
Bei dem Vater der 6 Jahre alten Patientin war eine Neurofibromatose bekannt. Das Kind hatte Café-au-lait-Flecken, kirschgroße Hauttumoren. 1966 waren Neurofibrome aus den Weichteilen entfernt worden.
Seit der Geburt bestanden Pigmentveränderungen.
Seit 1969 war blutiger Urin und eine Vorwölbung des Unterbauches aufgefallen. Auswärts wurden ein i.v.-Pyelogramm und eine Laparatomie durchgeführt. Man entdeckte einen flächenhaften Tumor, der unlösbar mit der Blasenwand verbunden war. Weiteres tumoröses Gewebe befand sich in der linken Tube und im Uterus. Die Probeexcision ergab Neurofibroma racemosum Rankenneurofibrose. Im Mai 1970 erfolgte auswärts eine neue Laparatomie. Der Tumor war so ausgedehnt, daß Blase und Uterus mitentfernt hätten werden müssen. Dazu verweigerten die Eltern die Einwilligung. Daraufhin wurde das Kind zu uns verlegt. Man tastete einen kindskopfgroßen Tumor.
Die Laborwerte waren normal. Ende Mai erfolgte die Laparatomie. Der Tumor wurde mit Uterus, Tuben, Adnexen, Blase und Vagina in toto entfernt. Der Tumor hatte die Maße 13 mal 8 mal 7 cm. Das Kind erholte sich gut von der Operation. Der histologische Befund war Neurofibrom, Neurofibromatose Recklinghausen.

Die Neurofibromatose Recklinghausen ist eine Seltenheit bei Kindern, wenn sie den Urogenitaltrakt betrifft. Im Gastrointestinaltrakt ist sie viel häufiger anzutreffen. Vom Urogenitaltrakt wird am meisten die Blase betroffen, von 47 in der Literatur berichteten Fälle 39 mal. Das Alter variierte. 3 Fälle wurden berichtet über Befall von Blase, Uterus und Vagina, die Patienten waren 9, 15 und 28 Jahre alt. Die Patientinnen, bei denen nur der Uterus betroffen war, waren alle älter als 25 Jahre. Die Symptome entstehen durch Verdrängung im kleinen Becken, spezifische Symptome der Neurofibromatose des Urogenitaltrakts gibt es nicht. Störung der ableitenden Harnwege oder Hydronephrose und Hydroureter treten auf. Menstruationsstörungen sind zu beobachten.
Eine Familienanamnese weist häufig auf die Diagnose hin. Wenn keine Hinweise auf eine generalisierte Neurofibromatose bestehen, sichert die Biopsie mit Histologie die Diagnose.
Als Therapie kommt nur die Operation in Frage, mit neuen Tumoren muß auch bei totaler Entfernung gerechnet werden. Zytostatika und radiologische Behandlung haben keinen Erfolg. Der Tumor kann maligne entarten.
Als Ursachen nimmt man eine frühembryonale Entwicklungsstörung an, man diskutiert primär degenerative Erkrankung des Gewebes der peripheren Nerven. HÖPNER (1971).

Ein Tumor des Ligamentum latum

Akten-Nummer: 1605/64, 668/65 E.B.
Das Kind war 7 Monate alt, als es wegen Blutung aus der Vagina zu uns kam. Bei der Spekulumuntersuchung wurde mit einem Tupfer ein Abstrich gemacht, der histologisch auf eine Mischgeschwulst hindeutete. Es erfolgte die Totalexstirpation eines kastaniengroßen Tumors und der vergrößerten Lymphdrüse im Bereich des Ligamentum latum. Das innere Drittel der Vagina wurde amputiert.

Die Histologie lautete "mesenchymale Strukturen, Tumorzellen Infiltration der Muskulatur, Mitosen, malignes embryonales Teratom".
Eine Bestrahlung wurde von den Eltern abgelehnt. Einige Monate später war eine Beinlähmung, Stuhlverhaltung aufgetreten. Der Bauch war vorgewölbt, der Patellarsehnenreflex beidseits negativ, ein Fluchtreflex vorhanden. Das Lungenröntgenbild zeigte markstückgroße Rundschatten, das Quercolon war aufgetrieben, eine akute Harnsperre kam hinzu. Einige Tage später starb das Kind.

IV. ERKRANKUNGEN UND FEHLBILDUNGEN DES EXTRAABDOMINELLEN GENITALES

A) VAGINA

1. Entwicklungsgeschichte

Der Uterovaginalkanal wölbt die Wand des Sinus Urogenitalis als Müller'schen Hügel vor. Die Mündung der Wolffschen Gänge in den Sinus schließt sich, und dabei kommt es zu einem engen Kontakt der Wolffschen und Müller'schen Gänge. Eine massive Zellplatte entsteht im Gebiet zwischen Uterovaginalkanal und Sinus. Paarige Verdickungen, bulbi, des Sinus urogenitalis treten mit dieser Zellplatte in Verbindung. Die Bulbi verschmelzen mit dem unteren Ende des Uterovaginalkanals und bilden die Vaginalplatte, die erst spät ein Lumen bekommt. Die Herkunft des Vaginalepithels ist noch nicht geklärt. Man diskutiert eine Herkunft aus dem sinus urogenitalis oder eine Beteiligung des Wolffschen Epithels. STARCK (1965).
Insgesamt entsteht die Vagina aus einer soliden Epithelplatte, die sinus urogenitalis und Müller'sche Gänge miteinander verbindet. Die Abgrenzung der Vagina gegen den Uterus erfolgt spät bei 160 mm Größe. Sowohl Uterus als auch Vagina besitzen zu diesem Zeitpunkt keine Lichtung und genen ineinander über ohne Abgrenzung. Eine trichterförmige Lamelle wächst von der späteren Grenze der Cervix und Vagina in das umgebende Mesenchym vor, indem sie eine Epithelkappe bildet, die die spätere Cervix umfaßt. In der Epithellamelle kommt es zur Lumenbildung, so daß die Scheidengewölbe entstehen. STARCK (1965).

2. Anatomie

Bei der Geburt ist die Vagina 3 cm lang und durch mütterlichen und placentaren Oestrogeneinfluß hat sie ein verdicktes und verhorntes Plattenepithel. Mit dem Nachlassen des Hormoneinflusses wird die Vagina etwas kürzer und bleibt so bis etwa zum 4. Lebensjahr. Praemenarchal beginnt sie etwas zu wachsen und während der Pubertät erreicht sie die erwachsene Länge von ca. 7,5 cm. JONES und HELLER (1960).
Auch ihre Oberflächengestaltung erhält sie dann. Histologisch hat die Vagina bei der Geburt viele Schichten reich verhorntes Plattenepithel, das Glycogen-enthält, der ph-Wert ist während der ersten Lebenstage 5,7. GRAY und KOTCHER (1961). Etwa 12 Stunden nach der Geburt kann man Döderleinsche Bakterien finden, der ph sinkt dann entsprechend auf 4,7 - 4,8. Mit dem langsam absinkenden maternellen Hormoneinfluß ändert sich die Zellschichtzahl, die Zellform, die Vaginalflora und damit der ph auf 7 - 8. Jetzt findet man Staphylokokken, Streptokokken, Coli-Bakterien in der kindlichen Vagina. Diese Besiedlung, wie auch der ph, ändert sich erst wieder vor der Pubertät.
Das typische Vaginalepithel des Kindes ist ganz dünn, 6 - 8 Schichten unverhorntes Plattenepithel. Die Vorder- und Rückwand liegen aufeinander, so daß ein Lumen kaum vorhanden ist. DEWHURST (1963).

3. Pathologie

Persistierende Kloake ist eine sehr seltene Mißbildung; ein sehr frühes Entwicklungsstadium wurde beibehalten, bei dem Urogenitaltrakt und Darmtrakt noch in einen gemeinsamen verschlossenen Raum, die Kloake, münden. Da meist weitere, mit dem Leben des Kindes nicht vereinbare Mißbildungen vorliegen, wie z.B. völliges Fehlen äußerer Geschlechtsteile, meist auch der Nieren, wird diese Mißbildung nur selten bei überlebenden Säuglingen gesehen. SWAN und CHRISTENSEN (1953).

Fehlende Vagina (Vaginalagenesie) geht nach JONES und HELLER (1966), THOMPSON et al (1957), DEWHURST (1963) mit fehlendem Uterus einher. Von 26 bei THOMPSON et al (1957) berichteten Fällen hatten nur 4 Patientinnen einen normalen Uterus, 6 infantile Uteri, und eine einen Uterus bicornis. Diese Tatsache erklärt sich durch das entwicklungsgeschichtliche Entstehen der Vagina (siehe dort), nämlich in der Verschmelzung beider Müller'scher Gänge in ihrem caudalen Anteil, die dann an den Sinus urogenitalis stoßen.

Je nach dem Grad des Sistierens der Weiterentwicklung gibt es verschiedene Formen von Vaginalatresien, die einfachste Form ist eine Membrane in der Hymenregion. Die Obstruktion kann in jedem Abschnitt der Vagina vorliegen. JONES und HELLER (1966) teilen die Patienten mit vorhandenem Uterus, aber Verschluß der Vagina in die Kategorie "transverses Vaginalseptum" ein. Die Autoren DEWHURST (1963) und JONES und HELLER (1963) geben an, daß diese Art Mißbildungen gewöhnlich nicht vor der Pubertät entdeckt werden, die Patientinnen erscheinen erst nach Ausbleiben der Menarche. Früher kommen sie selten deshalb zum Arzt, es sei denn Schleimabsonderung mit nachfolgendem Hydrometrokolpos verursacht Auffälligkeiten.
BRYAN und NIGRO (1948) sammelten 100 Fälle von fehlender Vagina. 96 davon hatten keine Familienanamnese, 4 hatten Geschwister mit Amenorrhoe oder fehlender Vagina.
Nur 2 Patientinnen hatten ein infantiles äußeres Genitale mit fehlender Schambehaarung. 61mal konnte kein Uterus und Adnexe getastet werden, 19mal waren Uterus und Adnexe palpabel, in 9 Fällen konnte der Uterus alleine getastet werden, in ebenfalls 9 Fällen waren Tuben und Ovarien alleine palpabel und 2mal waren nur die Ovarien zu tasten.
41 Patienten unterzogen sich einer urologischen Untersuchung, von denen 21 Anomalien des urologischen Systems aufwiesen. 7 hatten Beckennieren, 5 nur eine Niere, 4 hatten doppelten Ureter, 2 Pyelo-Ureterektasien; eine Patientin hatte eine

schlecht arbeitende Niere, eine war nephrektomiert worden aus nicht angegebenen Gründen und eine Patientin hatte eine Schrumpfniere. 10mal waren die Anomalitäten auf der rechten Seite, 11mal auf der linken. Die zusätzlichen Mißbildungen im Harntrakt werden auch von JONES und HELLER (1966) betont, die außerdem noch auf Mißbildungen der Wirbelsäule im Zusammenhang mit Vaginalagenesie hinweisen. In BRYANs (1948) Serie kamen 6mal Mißbildungen der Wirbelsäule vor, wie Spina bifida, Hemivertebra, Sakralisation des 5. Lendenwirbels.
PHELAN, COUNSELLER und GREEN (1953) fanden bei 18 (= 1/4) von 72 Patientinnen mit fehlender Vagina Anomalien des Harntrakts. Am häufigsten kam renale Ektopie oder renale Agenesie vor. 8 von 17 von THOMPSON und MITARBEITER (1957) untersuchten Patientinnen mit dieser Genitalanomalie hatten auch zugleich Mißbildungen des urologischen Systems. Am häufigsten waren auch hier Nierenektopie und Agenesie.
JONES und HELLER (1966) betonen, daß man differentialdiagnostisch an testikuläre Feminisierung zu denken hat. Die Diagnosesicherung geschieht mit Hilfe eines Wangenschleimhautabstrichs, der bei Vaginalagenesie normal ist und bei testikulärer Feminisierung negativ ausfällt.
Die Operation, die Herstellung einer Vagina, wird von den meisten Autoren nicht im Kindesalter postuliert. Sie empfehlen erst nach der Pubertät, und auch dann nur, wenn die Patientinnen verheiratet sind oder zu heiraten beabsichtigen, zu operieren. Operationsmethoden gibt es mehrere. Seit einigen Jahren scheint sich jedoch die Methode nach MC INDOE (1930) bewährt zu haben. Von BRYAN und NIGROs (1948) 100 Patienten wurden 70 nach Mc Indoe operiert, eine Methode, die mit Thiersch-Lappen und eingelegtem hautüberzogenen Holz-Dehnungsrohr arbeitet.
Das transverse Vaginalseptum ist nach MC KUSICK (1964) die häufigste Vaginalmißbildung. Nachdem die Herkunft

der embryonalen Vaginalplatte noch nicht ganz geklärt ist, ist die genaue embryologische Interpretation des transversen Vaginalseptums ungewiß.
Die Aetiologie in Bezug auf Familiendisposition ist unklar. MC KUSICK (1964) berichtet über Hydrometrokolpos auf Grund eines Vaginalseptums bei 4 Mädchen eines bestimmten Volksstammes, deren Eltern untereinander alle verwandt waren. Er nimmt an, daß die Mädchen homozygot in Bezug auf ein Gen waren, das von je einem Elternteil übertragen worden war.
Auch MC ILROY und WARD (1930) berichten von 3 Fällen mit Hydrometrokolpos in einer Familie.
KOFF (1953) stellte fest, daß dieses Septum meistens im oberen und mittleren Drittel der Vagina ist. Es ist meistens nicht dicker als 1 cm., aber es kommen auch Fälle vor, bei denen ein ganzer Abschnitt der Vagina kein Lumen zeigt, so daß eine Vaginalagenesie vorgetäuscht werden kann.
Die Entdeckung dieser Mißbildung, wie auch die fehlende Vagina ist von dem Zeitpunkt der Sekretabsonderung des Uterus abhängig, wenn durch enorme Ansammlung von Flüßigkeit und in Ermangelung einer Abflußmöglichkeit ein Hydrometrokolpos entsteht. GROB (1957).
Häufig wird die Mißbildung erst in der Pubertät bekannt. Die Patienten suchen wegen primärer Amenorrhoe den Arzt auf. Das zurückgehaltene Menstruationsblut verursacht, ähnlich wie beim imperforierten Hymen eine Blutansammlung die nicht einmal unbedingt Beschwerden verursachen muß. Lediglich in monatlichen Intervallen treten manchmal Schmerzen auf. MC KUSICK (1964).
Für die Differentialdiagnose kommt das angeborene Fehlen der Vagina und auch Intersexualität in Betracht. JONES und WILKINS (1960).
Bei dünneren einfachen Septen genügt therapeutisch die einfache Excision des Septums, bei längeren Verwachsungen kann

die Mc Indoe'sche Operation angewendet werden.
JONES und HELLER (1966).

Zwei eigene Fälle von Vaginalatresie

Akten-Nummer: 1953/6573 U.G.
Das Mädchen war 9 Monate alt, als es wegen eines Tumors im Unterbauch und entzündlich geröteter Vulva eingewiesen wurde. Man operierte, extraperitonealisierte die Blase. Der Tumor zeigte sich als Pyometra (300 ccm gelber Eiter) bedingt durch eine hohe Vaginalatresie (dickes Septum). Man legte einen Drain bis in den Uterusraum und excidierte die Membran. Die Entzündung war durch Staphylokokkus aureus verursacht worden. Eine Antibiotikatherapie wurde verordnet und das Kind konnte nach einigen Tagen beschwerdefrei entlassen werden.

Akten-Nummer: 1958/64 K.G.
Das Neugeborene hatte eine sichtbare Vaginalatresie, der Uterus war faustgroß durch Sekretrückstau. Die Vagina wurde operativ eröffnet, der weitere Verlauf war komplikationslos.

Traumata

Vaginalverletzungen infolge eines Traumas, z.B. Unfall, sind ungewöhnlich verglichen mit Verletzungen anderer Körperregionen. HUFFMANN (1960). Die meisten sind Pfählungsverletzungen, die operativ versorgt werden müssen. Nach Vergewaltigung treten ebenfalls manchmal Verletzungen der Vagina und des Dammes auf.
Blasenruptur, Riß des Peritoneums oder des Rektums infolge der Enge der kindlichen Vagina kommen vor.

Eigene Fälle

Wir hatten 4 Fälle von traumatischen Scheidenverletzungen, die operativ versorgt werden mußten.
Zweimal waren sie durch Sturz verursacht, einmal durch einen Verkehrsunfall und einmal durch eine Vergewaltigung.

Tumoren der Vagina

Benigne Tumoren der Vagina sind äußerst selten in der Kindheit. HUFFMANN (1960). Sie sind noch seltener als die malignen. ULFELDER (1960). NOVAK (1954) beobachtete 3 Fälle benigner Vaginaltumoren mesonephritischen Ursprungs bei Kindern. Klinisch, histologisch nicht, sind sie ähnlich dem Sarkoma botryoides. JONES und HELLER (1966). Bei NOVAK (1954) wurden diese Tumoren konservativ excidiert mit guten Erfolgen.

Maligne Tumoren

Carcinom

Wie jedes Genitalcarcinom im Kindesalter ist auch das Vaginalcarcinom des Kindes eine Seltenheit. MORSE (1930). Die Vagina wird manchmal sekundär von Carcinomen des Uterus oder der Cervix betroffen. MORSE (1930) erwähnt ein Vaginalcarcinom bei einem 8 Monate alten Kind. HOGE (1943) erwähnt 905 von BALDWIN (1931) gesammelte Fälle von Carcinomen des Uterus, der Vagina und Vulva. Die jüngste Patientin war ein 14jähriges Mädchen mit Vaginalcarcinom. Bis dahin waren in der Literatur nur 2 Fälle beschrieben worden. Die Kinder starben bald nach der Behandlung. Aetiologisch wird angenommen, daß das Carcinom der Vagina wie auch der Vulva vom embryonalen Epithel längs des Genitalschlauches entstammt und mesonephritischen oder paramesonephritischen Ursprungs sei. NOVAK et al (1954). Bei der Differentialdiagnose, wenn der Tumor eine Schwellung verursacht, muß man an eine Retentionszyste denken. Bei den in der Literatur berichteten Fällen kam immer eine Vaginalblutung hinzu, häufig war ein Tumor tastbar. Klärung bringt die Histologie. Die wenigen Fälle der Literatur waren Adenocarcinome, Plattenepithelcarcinome kommen so gut wie nie bei Kindern vor. Angesichts der Seltenheit der Fälle und des raschen tödlichen Ausgangs gibt es bis jetzt keine spezielle

Therapie. Man hält radikale Exstirpation mit nachfolgender Röntgenbestrahlung für günstiger als die alleinige Radikalexstirpation wegen der Metastasenbildung. HUFFMANN (1960).

Eigene Fälle

Wir hatten 2 Fälle von Adenocarcinom der Vagina bei einem 1jährigen und bei einem 2jährigen Mädchen.

Akten-Nummer: 620/67 A.K.
Das Kind wurde von auswärts am 11.5.67 mit der Diagnose maligner Genitaltumor eingewiesen. Vaginalblutungen waren vorhanden. Bei der Operation zeigte es sich, daß der Tumor von der Hinterwand der Scheide ausging, er war pfennigstückgroß und gestielt. Man exstirpierte radikal und die histologische Diagnose lautete "infiltrierendes Adenocarcinom". Das Kind erhielt 5 Tage lang eine Actinomycin D-Kur und wurde am 26.5. entlassen. Es starb am 1.11.67.

Akten-Nummer: 1960/64 M.L.
Am 3.8.59 wurde das Kind von auswärts wegen Vaginalblutungen überwiesen. Die gynäkologische Untersuchung ergab ein glasiges, weißliches Tumorgewebe der Scheidenhinterwand. Am 5.8. wurde operiert, es erfolgte eine Tubendurchtrennung, Uterusamputation und eine Resektion der hinteren oberen Scheidenwand. Die Histologie hatte ein "infiltrierend wachsendes Adenocarcinom" ergeben. Am 4.9.59 wurde das Kind nach Hause entlassen.
Am 18.1.60 wurde das Kind wieder eingewiesen wegen erneuter Vaginalblutungen. Bei der gynäkologischen Untersuchung tastete man die Vorwölbung eines Tumors an der Hinterwand der Scheide. Eine Probeexcision wurde veranlaßt, gab aber kein Ergebnis, weil das Material nicht ausreichte. Weitere Untersuchungen und Behandlungen warteten die Eltern nicht ab und holten das Kind nach Hause. So konnte der weitere Verlauf nicht verfolgt werden. Die Nachforschung ergab, daß das Kind am 23.5.60 verstorben war.

Sarkome

Die meisten malignen Vaginal- und Vulvatumoren des Kindes gehören zur Gattung der Sarkome, davon sind die meisten Myosarkome. Die in der Literatur beobachteten Fälle sind fast ausschließlich Sarkoma botryoides. HUFFMANN in ARIEL (1960).

Eigener Fall

Wir hatten einen Fall Fibromyxosarkom bei einem 4 Jahre alten Mädchen.

Akten-Nummer: 1422/66, 201/67 I.R.
Das Kind war am 10.10.66 vom auswärtigen Krankenhaus mit folgender Anamnese überwiesen worden:
Am 25.6.65 war es wegen Genitalblutungen in die dortige Klinik gekommen und dort stellte man einen derben erbsgroßen Tumor am Scheideneingang fest. Die Histologie lautete "papilläre Schleimhautwucherungen" und der Tumor wurde excidiert. Die Röntgenaufnahmen des Beckens, sowie der Lungen war ohne Befund. Der Tumor rezidivierte und wurde entfernt. Diesmal gab die Histologie folgendes an "Fibromyxosarkom der Vagina". Das Kind wurde nachbestrahlt mit Strontium 90. Im August 66 traten erneut Blutungen auf und das Kind wurde zu uns am 10.10.66 überwiesen: Der Lokalbefund ergab traubenförmige Tumormassen, der Tumor wurde elektrisch abgetragen und es wurde abradiert. Der histologische Befund war "Fibro-Myxo-Sarkom" mit Kernpolymorphie und Mitosen.
Am 24.11. wurde operiert. Man exstirpierte Vagina und Uterus, die Ovarien wurden belassen, sie waren nicht vom Tumor befallen. Das Kind wurde am 14.12. entlassen, kam 2 Monate später mit Teillähmung der Blase und des Rektums wieder in stationäre Behandlung. Man stellte einen Tumor im Douglas'schen Raum fest. Die Lunge war röntgenologisch ohne Befund. Eine nachfolgende Röntgenbestrahlung wurde schlecht vertragen, der Tumor schwoll

an und infolge eines Ileus legte man einen Anus praeter. Die Bestrahlung des dorsalen Bauchfeldes wurde fortgesetzt, im Röntgenbild zeigten sich Metastasen. Die Eltern holten das Kind, dessen Zustand sich immer mehr verschlechterte, nach Hause. Es starb 2 Monate später am 21.5.67.

Sarkoma botryoides

Der Name stammt von PFANNENSTIEL (1892). Beschrieben wurde der Tumor zum ersten Mal von GUERSANT (1854), geschildert als Polyp von rapidem Wachstum bei einem 13 Monate alten Mädchen. DANIEL et al (1959). Botryoides stammt aus dem Griechischen und bedeutet traubenförmig. Dieses Sarkom ist der einzige Tumor der Vagina der obwohl insgesamt auch selten, bei Kindern doch häufiger zu finden ist, als die anderen Genitaltumoren. Er kann auch schon bei Neugeborenen auftreten. ULFELDER (1960). Nach DANIEL et al (1959) ist es der häufigste Tumor des Urogenitaltrakts bei Kindern. Er ist ein ausgesprochener Kindertumor. Bei Mädchen ist meistens die Vagina, seltener die Blase befallen, bei Knaben ist dieser Tumor mehr in der Blase lokalisiert, manchmal auch in der Urethra und Prostata.
Der Tumor wächst schnell unter der Vaginalmucosa, so daß er die Wand vorwölbt. Oft nimmt er seinen Ausgang von der vorderen, unteren Vaginalwand und wächst dann in Richtung Introitus vor. ULFELDER, HENDREN (1960). Das Sarkoma botryoides kann aus der Vagina herausdrängen als eine polypoide, gelatineartige, traubenförmige Masse von rosaroter bis roter Farbe. HUFFMANN (1960).
Elektronenmikroskopisch wurde nachgewiesen und damit die Ansicht von DANIEL und MITARBEITER (1959) bestätigt, daß das Sarkoma botryoides die spezielle Form eines embryonalen Rhabdomyosarkoms ist. OVERBECK (1967).

Die früher von DUNCAN und FAHMY (1953) und HERTIG und GORE (1960) vertretene Meinung, es sei die juvenile Form eines mesodermalen Mischtumors konnte damit widerlegt werden.
Histologisch ist die Geschwulst undifferenziert, kleinzellig mit einzelnen Riesenzellen. Knorpelige und osteoide sowie adenocarcinomatöse Strukturen konnten elektronenmikroskopisch nicht nachgewiesen werden. OVERBECK (1967). Dieses Gewebe wird dagegen von JONES und HELLER (1966) in der histologischen Beschreibung aufgeführt.
Klinisch ist ein Vaginalsekret, das blutig sein kann oft das einzige Symptom. Nachdem das Sarkoma botryoides unter der Scheidenhaut zu wachsen beginnt, existiert somit eine gewisse, symptomlose Latenzphase. Bei der Vaginalinspektion fällt der traubenförmige Tumor auf, der auch leicht vordrängt. Die Diagnosesicherung bringt die Histologie. SPETLA und MIEJOWSKI (1960).
Durch zunehmendes Wachstum beginnen dysurische Beschwerden, da sich der Tumor immer mehr in Richtung auf das harnableitende System ausdehnen kann. Es kann zu Harnstauungen und Harninkontinenz kommen. ULFELDER und HENDREN (1960). Bei weiterem Wachstum kann Obstipation, sogar Ileus auftreten. Wenn der Tumor geschwürig zerfällt, kommt es zu Sekundärinfektionen.
Differentialdiagnostisch ist an andere Tumoren der Scheide, des Uterus oder der Cervix, aber auch an Hämatokolpos und Hämatometra zu denken. SPETLA und MIEJOWSKI (1960).
In neuerer Zeit hat sich die Therapie radikalisiert. Eine totale Hysterektomie mit totaler Vaginektomie, Urethra-, Harnblasen- und Rektumentfernung wird von DANIEL und KOSS (1959) und ULFELDER und HENDREN (1960) empfohlen, wenn der Tumor nicht sehr frühzeitig erkannt wurde. Von DANIEL und KOSS' (1959) 13 Patienten wurden 2 so behandelt und überlebten 3 und 5 Jahre (Zeitpunkt der Veröffentlichung). ULFELDER und HENDREN (1960) führten 1947 eine Wertheim-

operation bei einem 1jährigen Kind aus und das Kind lebte noch 1960.
Nach HILL in SPETLA (1960) bringen radikale Bestrahlungen wie auch toxische Dosen der Cytostatica keinen guten Erfolg. HUFFMANN (1960) schreibt, daß diese Art Sarkome nicht gut auf Strahlen ansprechen.
SPETLA und MIEJOWSKI (1960) weisen darauf hin, daß selbst angesichts der etwas größeren Lebenserwartung nach radikalen Operationen den Kindern diese verstümmelnden Eingriffe nicht unbedingt zugemutet werden sollten.

Eigene Fälle

Wir hatten einen Fall von Sarkoma botryoides der Vagina

Akten-Nummer: 488/64 U.S.
Das zweijährige Kind kam am 15.4.64 zu uns mit Vaginalblutungen und einem polypösen Tumor an der rechten Scheidenwand. Sonst war das Kind in gutem Allgemeinzustand und ohne weiteren Befund. Am 16.4. wurde eine Probeexcision veranlaßt mit dem Ergebnis: "Sarkoma botryoides, gefäßreicher, stellenweise myxomatöser, embryonaler Tumor mit starker Polymorphie und vielen Mitosen. Maligne Entartung, aber kein infiltrierendes Wachstum".
Die Operation erfolgte am 17.4.64. Der Tumor wurde totalexcidiert mit einem breiten Bezirk vom gesunden Scheidengewebe. Eine Behandlung mit Actinomycin D folgte und eine Bestrahlung mit Kobalteinlage von 3000 r und bei einer Nachuntersuchung am 27.5. war das Röntgenbild der Lunge ohne Befund, das Kind in gutem Allgemeinzustand. Die Leukozyten waren etwas erhöht. Von da an wurde das Kind alle Monate nachuntersucht und ab 12.1.68 erbrach das Kind jeden Abend vor dem Einschlafen. Ein durchgeführtes EEG zeigte einen Krampffokus temporal links. Man verordnete täglich 5 Luminaletten und gab kurzzeitig Hexabion 2 mal täglich je 40 mg.
Bei einer Nachuntersuchung am 7.10.69, also 5 Jahre nach der

Operation, wurde eine leichte Bougierung durchgeführt. Die Narkoseuntersuchung zeigte narbigen Vaginaleingang mit sonst einwandfreien Verhältnissen. Die Lungenröntgenaufnahme war unverdächtig.
Das Kind war 1970 nach Angaben der Eltern wohlauf und beschwerdefrei. Es wird alle 6 Monate nachuntersucht.

Ein Fall eines paravaginalen Rhabdomyosarkoms

Akten-Nummer: 1463/69, 1741/69 M.B.
Das Kind war 10 Jahre alt, als es Beschwerden in der Dammgegend hatte, die aber keinen feststellbaren Befund brachten. Die Schmerzen dauerten ungefähr ein Jahr an, dann wurde ein dattelgroßer, cystischer Tumor rechts, paravaginal entdeckt. Eine auswärts durchgeführte gynäkologische Untersuchung mit Probeexcision ergab ein Sarkom. Danach erfolgte die Verlegung in die I. Universitätsfrauenklinik. Dort wurde mit 100 r abdominell und mit 300 r auf die Vulva bestrahlt.
Danach kam das Kind zur Operation zu uns. Es wurde ein Tumor von der Größe 10 mal 7 mal 4,5 cm rechts der Vagina unter Mitnahme der rechten großen Labie, des rechten Anteils des Scheideneinganges und der rechten Portion der Schwellkörper der Klitoris entfernt.
Der Tumor hatte sich an der rechten Beckenwand befunden, er war in die Vulva und die rechte große Labie eingebrochen. Die rechte Beckenbodenmuskulatur mußte weitgehend mitentfernt werden. Bei der Probefreilegung der Leiste zeigten sich keine Lymphknoten.
Endoxan war intraoperativ gegeben worden und wurde gut vertragen (600 mg i.v.).
Die Histologie ergab starke degenerative Veränderungen in einem embryonalen Rhabdomyosarkom, keine Metastasen in den Lymphknoten.
Eine Nachbestrahlung wurde von insgesamt 3500 r Kobalt

angeschlossen, nachdem der Tumor gut auf die erste Bestrahlung angesprochen hatte.
Bei der Nachuntersuchung kurze Zeit später zeigte sich ein erbsgroßer Tumor im Operationsgebiet. Der Knoten wurde entfernt, er gab aber histologisch keinen Anhalt für Geschwulstgewebe, es war unspezifisches Granulationsgewebe. Das Kind wurde noch am selben Tag nach Hause entlassen. Bei einer Nachuntersuchung vor kurzem, 1 1/2 Jahre später, war kein pathologischer Befund zu erheben.

B) HYMEN

1. Entwicklungsgeschichte und Anatomie

Das untere Ende der Vaginalanlage erweitert sich und zwischen Sinus urogenitalis und Vaginalanlage schiebt sich eine Mesenchymscheibe ein. Das Epithel wächst ständig und engt den Raum zwischen Sinus und Vaginalanlage ein. Durch die Art des definitiven Durchbruchs des Ostium vaginae kommt die individuelle Verschiedenheit der Hymengestalt, die schon bei der Geburt individuell ist, zustande. DEWHURST (1963). Normalerweise ist der Durchbruch am ventralen Ende. Der Hymen zeigt auch manchmal Fransen, Hymen fimbriformis. STARCK (1965). Man kennt einen Hymen cribriformis, linguliformis, microperforatus.
Alle diese Formen sind als normal zu betrachten und sind kein Anlaß für operative Eingriffe, wenn sie keine Beschwerden verursachen. HARTMANN (1966).
Die Epithelherkunft des Hymens, wie auch der Vagina, ist noch nicht geklärt und es gibt verschiedene Auffassungen. Manche Autoren nehmen an, das innere Epithel stamme vom mesodermalen Müllerschen Epithel ab (V. LIPPMANN in STARCK, 1965) und das äußere vom entodermalen Sinusepithel. Manche Autoren halten sowohl das innere als auch das äußere für entodermal. JONES und HELLER (1966).
Bei der Geburt ist der Hymen deutlich verdickt. Bei den meisten Mädchen besteht er aus 2 dicken Falten, die parallel zu den Labia majora verlaufen. Der untere Teil drängt oft etwas aus der Vulva heraus.

2. Pathologie

Hymenalatresie ist ein angeborenes Fehlen einer Hymenalöffnung. Der Durchbruch des Müllerschen Hügels ist ausgeblieben. Meistens wird dieser Defekt nicht vor der Pubertät bemerkt, es sei denn ein Hydrokolpos entsteht durch Schleimabsonderung der Cervicaldrüsen und verursacht dieselben Symptome wie bei einer Vaginal-

obstruktion. Man kennt sogar fatale Ausgänge bei nicht erkanntem Hydrokolpos. JONES und HELLER (1966). Vaginalobstruktionen kommen häufiger als Ursache eines Hydrometrokolpos in Frage als Hymenalatresien. Nach Eintreten der Menarche kommt es durch Ansammlung von Menstruationsblut zum Bild eines Hämatometrokolpos, der nicht immer mit alarmierenden Schmerzen einhergeht, so daß Tuben und Uterus und Vagina vollgefüllt mit Blut sein können.
Die Behandlung ist relativ einfach, man excidiert oder incidiert und nimmt eventuell eine digitale Dehnung vor. MARTIUS (1964). Bei Blut oder Schleimansammlungen empfiehlt sich eine Antibiotikatherapie um Infektionen vorzubeugen. JONES und HELLER (1966).

Eigene Fälle

Wir hatten 4 Fälle von Hymenalatresien

Akten-Nummer: 1054/64 K.S.
1 Monat altes Kind, Incision mit spitzer Schere.

Akten-Nummer: 7172/66 M.Z.
5jähriges Mädchen, Symptom Harnträufeln, Excision

Akten-Nummer: 978/66 M.H.
Neugeborenes, Punktion, Excision.

Akten-Nummer: 9792/68 M.L.
4jähriges Mädchen, Excision.

Der postoperative Verlauf war in allen Fällen komplikationslos.

Wir hatten zwei Fälle von Hymenalanomalien

Akten-Nummer: 1957/G 4 M.H.
5 Jahre altes Mädchen, Hymen mit Hautstrang über dem introitus vaginae , verursachte Fluor. Durchtrennung des Stranges. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, die Beschwerden waren beseitigt.

Akten-Nummer: 1951/G 4 M.-L.O.
2 Jahre altes Kind, Hymen fimbriformis mit Hyperplasie einer Zotte bei 6 Uhr, Schmerzen in der Genitalgegend. Umstechung und Abtrennung. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, normale Verhältnisse waren hergestellt.

Hymenalpolypen

Der Hymen kann an seinem unteren Ende bei Neugeborenen verdickt sein zu einem Anhängsel, aber auch manchmal einen typischen Polypen haben. Manche dieser Polypen sind cranial vom rückwärtigen Hymenteil. Von 1000 nacheinander geborenen Säuglingen fanden BORGLIN und SELANDER (1962) bei 63 Neugeborenen (6%) Polypen des Hymens. Histologisch zeigten sie ein gut differenziertes verhorntes Epithel und ein Stroma mit zarten Blutgefäßen. Die Anhängsel wie auch die ausdifferenzierten Polypen begannen innerhalb einiger Tage zu schrumpfen bis nach einigen Wochen nichts mehr zu sehen war. Diese Hymenanhangsgebilde werden für Reste des uro-rektalen Septums gehalten. BORGLIN und SELANDER (1962).

Eigener Fall

Akten-Nummer: 1958/G 4 M.T.
Das 3 Tage alte Kind hatte 2 Hymenalpolypen, die in Narkose abgetrennt wurden. Danach war ein normales äußeres Genitale hergestellt.

C) VULVA

1. Entwicklungsgeschichte

Die äußeren Genitalien zeigen eine gemeinsame, indifferente Anlage. Zu Beginn des zweiten Embryonalmonats wölbt sich ein Geschlechtshöcker, Phallus, in der Mitte des kaudalen Abschnitts der vorderen Bauchwand vor. SCHWENK (1969). An seiner Wurzel ist er von 2 Wülsten umgeben, den Geschlechtswülsten, und durch das Längenwachstum des Phallus werden an seiner unteren Fläche zwei Längsfalten, die Geschlechtsfalten ausgezogen. Die von den Falten gebildete Rinne ist die Harngeschlechtsrinne. Im Geschlechtshöcker liegt der Endabschnitt des Harngeschlechtsganges. Seine untere Wand verwächst mit der Bauchwand im Grunde der Harngeschlechtsrinne zu einer dicken Epithelplatte. Diese Rinne wird beim späteren Durchreißen zur Harngeschlechtsspalte.
Beim weiblichen Geschlecht bleibt der undifferenzierte Zustand im wesentlichen unverändert, der Geschlechtshöcker vergrößert sich nur etwas und wird zur Clitoris. STARCK (1965). Die beiden Geschlechtsfalten verwachsen nicht miteinander, der sinus urogenitalis bleibt also frei und wird zum Vestibulum vaginae. Es wird begrenzt von den labia minora, die aus den Geschlechtsfalten entstehen. Die Geschlechtswülste bilden die Labia majora. FERNER (1965).

2. Anatomie

Das Wachstum des äußeren Genitale ist zum Zeitpunkt der Geburt noch nicht abgeschlossen, es wird in der Pubertät vollendet. SCHWENK (1969).
Die Vulva des Kleinkindes unterscheidet sich von der des älteren Kindes. Beim Säugling sind die Labia majora plump und dick, sie berühren sich in der Mitte und verdecken so das restliche Genitale. Die Labia minora sind dagegen sehr klein. Bei der Geburt ist der Vaginaleingang

weiter als später, bedingt durch den mütterlichen Oestrogeneinfluß. Bei seinem Nachlassen wird die Vulva trockener, die Haut dünner und der Vaginaleingang enger. DEWHURST (1963).

3. Pathologie

Labiensynechie

Die Labiensynechie, oder Labienadhäsion genannt, ist eine Verklebung der Labien. Das Vestibulum ist von einer Membran bedeckt, die die beiden Labia minora verbindet und meist eine schmale Öffnung freiläßt, durch die der Urin austreten kann. ANDERSON (1956), BROWN (1951), DEWHURST (1963). So kann das Bild einer Vaginalagenesie vorgetäuscht werden.
Die Labiensynechie kommt fast ausschließlich nur im Kindesalter vor und ist nicht selten. ANDERSON (1956).
Nach HUFFMANN (1960) kommt sie am häufigsten im Alter zwischen 2 und 6 Jahren vor, nach DEWHURST (1963) in den ersten Lebensjahren. BOWLES und CHILDS (1943) bringen 20 Fälle im Alter von 27 Tagen bis 5 Jahren.

Aetiologie

In früheren Berichten wurde die Meinung vertreten, die Labiensynechie sei angeboren. CAMPBELL (1954) stellte die These auf, die Verwachsung komme durch ein embryonales Verwachsen der Geschlechtsfalten zustande, analog zum männlichen Geschlecht, aber nicht im selben Umfang. ANDERSEN (1956) hält dem entgegen, daß bei der Geburt die kindliche Vulva durch den maternellen Oestrogeneinfluß ein erwachseneres Aussehen hat als zu späterem Zeitpunkt. Spätere Untersuchungen haben ergeben, daß bei der Geburt die Labiensynechie häufig noch nicht vorhanden ist. In den 20 Fällen von BOWLES und CHILDS (1943) waren 15 bei der Geburt frei von Labialadhäsionen, 4mal wurden sie zum ersten Mal bei der Untersuchung festgestellt und

einmal ist der Defekt schon bei der Geburt vorhanden gewesen. Dieser Fall ist nach ANDERSON (1956) der einzige. In keinem dieser 20 Fälle war eine schwere Erkrankung oder eine Vulvovaginitis vorausgegangen. HUFFMANN (1960) vermutet, daß durch lokale Entzündung, Schwellung und Sekrete die Labien aneinandergedrückt werden und dann zusammenwachsen.
Dagegen zeigt sich in den Fällen von BOWLES und CHILDS (1943) und ANDERSON (1956) daß viele Kinder mit mangelhafter Pflege und Vulvitis keine Adhäsionen bekommen und bei anderen gut gepflegten Kindern ohne Vulvitis treten sie auf. Wenn man die Verklebung löst, kehrt sie wieder. ANDERSON (1956) erklärt sich ihre Entstehung so, daß bei bestimmten Mädchen das mucöse Sekret einen speziellen eigentümlichen Stoff enthält, der die Verklebung bewirkt, während bei den anderen Mädchen ein mehr flüssiger Schleim abgesondert wird, der keine Verklebung entstehen läßt.
Labiensynechien verursachen gewöhnlich keine Symptome. HUFFMANN (1960). Gelegentlich kommen Dysurien vor. Allerdings halten BOWLES und CHILDS (1943) für wahrscheinlich, daß bei Fällen mit Dysurien und Fortbestehen der Adhäsion, Blasentenesmen und Infektionen des harnableitenden Systems auftreten können.
ANDERSON (1956) dagegen hält diese Meinung für nicht vertretbar. Als Gegenargument führt er an, daß so ein Fall noch nie dokumentarisch belegt werden konnte. Außerdem erwähnt er einen Fall von BARISH (1954) mit Enuresis und Labiensynechie bei dem nach Entfernung der Adhäsion die Enuresis bestehen blieb. Die Adhäsionen lösen sich ganz beim Einsetzen der Pubertät oder schon früher. ANDERSON (1956), HUFFMANN (1960). Nach CAMPBELL (1954) kann Labiensynechie Hämatokolpos verursachen. ANDERSON (1956) wendet dagegen ein, daß noch nie ein solcher Fall beschrieben wurde.

Therapie

Früher trennte man die Adhäsionen operativ, wenn sie dicker waren oder bei dünneren Membranen durch Auseinanderziehen mit dem Daumen. Man nahm oft Narkose vor und hielt dann die Labien getrennt mittels eines salbengetränkten Läppchens, bis die Narben verheilt waren. Die Synechie kehrte aber häufig wieder. DEWHURST (1963).
Von BOWLES (1946) 20 Fällen wurde die Hälfte der Synechien stumpf gelöst, der Rest mit digitaler Dehnung getrennt, wobei das Kind jeweils in Steinschnittlage war und keine Narkose erhielt. Narkose wurde bei älteren Kindern oder dickerer Verklebung bei Lösung mit der Sonde angewendet. Als Nachbehandlung wurde täglich Salbe auf die Wundflächen aufgetragen und kein Lappen eingelegt.
ANDERSON (1956) wendet sich gegen die schmerzhafte Trennung. Nachdem er die Erfahrung gemacht hat, daß die Adhäsionen wiederkehren und mehrmals wieder getrennt werden müssen hält er die "Nicht-Behandlungstherapie" für besser.
Die Verklebungen verschwinden von selbst und verursachen in den seltesten Fällen Beschwerden. Er führt 3 Fälle mit Nicht-Behandlung an, bei denen sich die Adhäsionen von selbst lösten.
HUFFMANN (1960) bringt eine neue Behandlungsmethode:
Er empfiehlt die nächtliche lokale Anwendung von Oestrogensalbe auf die Mittellinie der Verwachsung und gibt an, daß diese Methode nach ein paar Tagen eine spontane Trennung bewirkt. Eine erneute Verklebung tritt nur manchmal nach rezidivierender Vulvitis auf.
TEATON und TREADWELL (1956) in DEWHURST (1963) wendeten erfolgreich eine orale Oestrogentherapie an. Sie gaben Diäthylstilböstrol-Kapseln in Dosen von 0,1 mg bis 0,25 mg pro Tag 10 bis 14 Tage lang.

Eigene Fälle

6 Fälle mit Labiensynechien

Akten-Nummer: 1966/1931 U.T.
4 Jahre alt, Verwachsungslösung mit Scherenschlag

Akten-Nummer: 1969/389 H.L.
2 Jahre alt, digitale Durchtrennung

Akten-Nummer: 1968/1405 K.G.
10 Jahre alt, operative Durchtrennung

Akten-Nummer: 1962/G 4 R.P.
3 Jahre alt, operative Durchtrennung

Akten-Nummer: 1970/1068 C.P.
4 Jahre alt, Verwachsungslösung mit Scherenschlag

Akten-Nummer: 1970/1718 S.D.
2 Jahre alt, stumpfe Lösung mit der Sonde

Die Wundheilung war in jedem Falle komplikationslos.

Cysten

Mesonephritische Retentionscysten, entstanden aus paravaginalen Resten des Gartnerschen Kanales sind bei Kindern selten, können aber schon bei der Geburt vorhanden sein. Sie sind gewöhnlich dünnwandig, einkammrig, und wölben die Vulva seitlich auf. Sie können klein sein, aber mitunter auch die gesamte Vulva und Vagina ausfüllen. Die kleineren Cysten werden gewöhnlich erst bei älteren Kindern entdeckt, bei den größeren muß man differentialdiagnostisch an Mucokolpos mit Hymenalatresie denken. HUFFMANN (1960). Diese Cysten sind insofern wichtig, als sie für eine mögliche Entwicklung von Urethraldivertikeln in Frage kommen können. JONES und HELLER (1966). HUFFMANN (1960) empfiehlt, mit der Operation zu warten, bis das Kind älter ist, sofern die Cysten asymptomatisch sind. Symptome dieser Cysten können sein, Pollakisurie, Harnretention oder Inkontinenz.

Eigener Fall

Akten-Nummer: 232/64 S.P.
Das 3jährige Mädchen kam am 21.2.64 wegen einer bläulichen, erbsgroßen Cyste an der rechten großen Labie, die als Retentionscyste diagnostiziert wurde, zur stationären Aufnahme. Am 24.2. erfolgte in Allgemeinnarkose die Entfernung der Cyste in toto. Eine ambulante Nachkontrolle nach 8 Tagen erbrachte reizlose Wundverhältnisse.

Gutartige Neoplasmen der Vulva sind sehr selten bei Kindern. HUFFMANN (1960), sowie JONES und HELLER (1966) erwähnen von MEIGS (1934) beschriebenen Fall eines großen Lymphangioms des linken Labium majus bei einem 21 Monate alten Kind.

Wir hatten in unserer Klinik auch einen Fall:

Akten-Nummer: 1224/69 U.B.
Das Kind, geb. 16.1.64, kam zum ersten Mal in die Klinik am 22.7.69. Seit Herbst 1966 war ein fingernagelgroßer, schwellender Fleck an dem rechten Labium majus bemerkbar geworden, der mit Flüssigkeit gefüllt war und bläuliche Gefäßzeichnung aufwies. Die Flüssigkeit serös, war ausdrückbar, lief aber schnell nach. Am 4.8. erfolgte eine subtotale Resektion des inzwischen klinisch diagnostizierten Lymphangioms. Es reichte bis zur Fascie des Unterbauchs, so daß Haut mitexcidiert werden mußte. Die Histologie erbrachte Fettgewebe mit Lymphangiektasien. Am 28.10.69 war das Kind wieder einbestellt, die Schwellung erfaßte jetzt die ganze rechte Schamlippe und den Bereich der Operationsnarbe. Eine wässrige Sekretion war vorhanden. Eine Fistelfüllung mit Kontrastmittel ergab, daß sich das Lymphangiomrezidiv vom rechten Teil des äußeren Genitales bis zur Fossa ovalis und mit Ausläufern in die linke Leistenregion erstreckte.
Am 5.11. wurden die Labie und die Lymphgefäße der rechten

Leiste mit Ausläufern, die entlang der Gefäßscheide des Oberschenkels verliefen, exstirpiert. Die Histologie ergab Lymphangiom/Hämangiom.
Das Kind wurde mehrmals nachuntersucht, bereits am 26.1.70 war das Lymphangiom an der rechten Leiste rezidiviert. Am 17.8.70 waren rechts und links in der Leistenbeuge cystische Gebilde von traubenförmiger Gestalt zu sehen. Am 31.8. wurde erneut operiert und dabei festgestellt, daß das Rezidiv, das in der Bauchdecke und auch in die linke Labie eingewachsen war, nicht mehr operabel war. Das Kind wurde von den Eltern nach Hause geholt.

Haemangiome der Vulva sind nicht so selten bei Kindern. JONES und HELLER (1960). Es sind gutartige Neubildungen der Blutgefäße und werden meistens zu den dysontogenetischen Geschwulsten gezählt. SANDRITTER (1968). Sie haben im allgemeinen die Tendenz sich von selbst zurückzubilden. SCHWENK (1969).
Wir hatten 12 Hämangiome der Vulva. Die Kinder waren im Alter von einem Monat bis zu 5 Jahren. 6mal war das Hämangiom an der linken großen Labie lokalisiert, 5mal rechts und einmal an der vorderen Labienkommissur. Die Größe schwankte zwischen 0,2 cm und 3,0 cm Durchmesser. Es wurde in jedem Fall in toto exstirpiert und der postoperative Verlauf war immer komplikationslos. Von Rezidiven ist nichts bekannt.

Condylomata acuminata

Condylomata acuminata sind sehr ungewöhnlich im Kindesalter. Sie werden durch vermutlich eine Virusinfektion verursacht. HUFFMANN (1960) erwähnt 4 Fälle der Literatur und bringt einen eigenen Fall bei einem 20 Monate alten Mädchen. JONES und HELLER (1966) bringen ein Beispiel mit einem 23 Monate alten Negermädchen.
Meistens sind die Condylome vielzählig, spitz auf der Unterfläche aufsitzende papilläre Wucherungen verschiedener

Größe und Form, von rosa bis grauer Farbe. Sie gehen gewöhnlich mit geringem Fluor und etwas Juckreiz einher. Sie können aber auch das Aussehen eines großen, knotigen gestielten Tumors haben, so daß man sie mit Sarkoma botryoides verwechseln kann, wie in dem von JONES und HELLER (1966) erwähnten Fall. Die Autoren halten eine Probeexcision für unbedingt angebracht. HUFFMANN (1960) berichtet über eine erfolgreiche Beseitigung der Condylome durch Anwendung von 5 %iger ammoniakalischer Quecksilbersalbe.
Podophyllin Applikation empfiehlt er nicht, da bei kleineren Kindern die Gefahr der Ausbreitung der Salbe auf andere Körperteile besteht. Der Autor hält für die beste Therapie die Kryotherapie mit Trockeneisstiften. Er hat diese Methode in seinem Fall erfolgreich praktiziert und gibt an, damit besser Verbrennungen in der Tiefe vermeiden zu können als bei der elektrischen Abtragung. Allgemeine Narkose ist nötig. JONES und HELLER (1966) haben mit 20 %iger Podophyllinlösung gearbeitet.

Eigener Fall

Akten-Nummer: 2278/70 M.A.
Am 9.12.70 wurde das 2jährige Kind von der Dermatologischen Klinik mit der Diagnose Condylomata acuminata überwiesen. Die Diagnose war histologisch auf Grund einer Probeexcision gestellt worden. Das Kind war in gutem Allgemeinzustand, hatte aber rötlichen Vaginalfluor. Die Condylome wurden mit der elektrischen Schlinge in Inhalationsnarkose abgetragen, der Hymen war ebenfalls befallen und mußte entfernt werden. Die Vagina wurde mit Sophratyll tamponiert, in die Vulva ein Sophratyllstreifen eingelegt. Die Genese des Fluors konnte nicht geklärt werden. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Kind kam am 3.3.71 wieder in unsere Klinik. Es zeigten sich umschriebene Neubildungen im Bereich der Harnröhrenmündung sowie der kleinen Labien auf

beiden Seiten. Man entfernte sie wieder mit der elektrischen Schlinge in Narkose. Das Kind wurde 3 Wochen später nachuntersucht, es waren keine neuen Condylome aufgetreten.

Andere Vulvaerkrankungen

Akten-Nummer: 849/65 B.A.
Das 7jährige Mädchen hatte mehrere Papillome an der Vulva. Die Histologie ergab "Schleimhautpapillom mit stark entzündeter Stromainfiltration". Man führte eine Abtragung mit der elektrischen Schlinge durch. Das Kind wurde beschwerdefrei entlassen und mit reizlosen Wundverhältnissen.

2 Cysten des Introitus vaginae

Akten-Nummer: 56/G 4 G.D.
Das 1 Monat alte Kind wies eine Plattenepithelcyste am Introitus vaginae auf. (Histologisch differenziert).
Die Entfernung konnte nicht in toto durchgeführt werden wegen der Kleinheit der Verhältnisse und der Hymen konnte nicht erhalten bleiben. Die Entlassung erfolgte in guten Verhältnissen.

Akten-Nummer: 1960/64 S.G.
Das 4jährige Mädchen hatte am Introitus ein cystisches Gebilde, das nach Umschneidung und Excision histologisch als Zylinderepithelcyste diagnostiziert wurde. Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen.

2 Synechien der großen Labien

Akten-Nummer: 1405/68 K.G. 10 Jahre alt
Akten-Nummer: 1063/64 B.G. 6 Jahre alt
In beiden Fällen waren seit einigen Jahren Pyurien aufgefallen. Im ersten Fall wurde eine Masernerkrankung mit nachfolgender Vulvitis als mögliche Ursache angegeben. Die Synechie wurde im ersten Fall operativ mit Inhalationsnarkose und danach eingelegten Adaptikstreifen behandelt. Im zweiten Fall konnte die Synechie stumpf gelöst werden. Von Rezidiven ist nichts bekannt.

2 Hypertrophien der Labia minora

Akten-Nummer: 1485/65 C.B. 6 Jahre alt
Akten-Nummer: 1200/66 R.S. 11 Jahre alt
In beiden Fällen wurden die überschüssigen Gewebsanteile schrittweise abgetragen und postoperativ bestanden normale Verhältnisse.

Maligne Tumoren

Maligne Tumoren der Vulva sind meistens Sarkome und häufig sekundär von der Vagina auf die Vulva übergegangen. HUFFMANN (1960). Sie werden von den meisten Autoren zusammen mit den Vaginaltumoren beschrieben.
HOGE und BENN (1943) berichten einen Fall von Adenocarcinom, Grad IV, bei einem 21 Monate alten Kind, das zum ersten Mal mit 15 Monaten eine leichte Vaginalblutung zeigte. Mit 16 Monaten hatte das Kind eine Schwellung des rechten Labium majus, die Schwellung platzte und entleerte Blut und Eiter, einige Zeit später war auf der linken Seite dasselbe aufgetreten. Das Zentrum des Tumors war der unterste Teil des Introitus. Man pflanzte Radium-Nadeln in die Geschwulst ein und konnte eine Abnahme der Geschwulst verzeichnen. Röntgentherapie wurde nachfolgend praktiziert. Das Kind starb aber 14 Monate später vermutlich an Lungenmetastasen, die Autopsie war verweigert worden.
JONES und HELLER (1966) erwähnen einen Fall einer melanomatösen Infiltration der Vulva bei einem 2 Monate alten Kind.
Die malignen Tumoren der Vulva die sich meist bis in die Vagina erstrecken, verursachen gewöhnlich als erstes auffallendes Symptom eine leichte Blutung und später kommt eine Schwellung der Labien hinzu. In diesem Stadium kommen die meisten Tumoren erstmals zur Beobachtung. SCHWENK (1969). Die Diagnose eines Vulvatumors beruht auf dem Vorhandensein eines tumorösen Gebildes in diesem Bereich. Hinweise auf Malignität gibt der blutige Fluor oder Gewebsablösung. Die Differenzierung bringt die Biopsie. JONES und HELLER (1966).

Eigene Fälle

2 Fälle maligner Vulvatumoren

Akten-Nummer: 8110/1961 G.Z.
Das 3jährige Mädchen kam am 2.12.61 in die Klinik. Außer einem breit aufsitzenden 2 mal 2 cm großen kleinknotigen papillären Tumor im Bereich der kleinen Labie war kein Befund. Eine Probeexcision ergab histologisch "Sarkoma botryoides mit Zellaplasie, Hyper- und Metachromasie und wenig Zellmitosen".
Bei der Operation zeigte sich, daß sich der Tumor bis in die Vagina erstreckte, es entleerten sich traubenförmige, myxomatöse Massen. Der Tumoranteil wird elektrochirurgisch abgetragen, die Vagina war intakt geblieben. Eine ambulante Nachbestrahlung erfolgte in der Frauenklinik.
Leider sind die Eltern unbekannt verzogen, so daß der Fall nicht weiter verfolgt werden konnte.

Akten-Nummer: 1387/64 P.M.
Zum ersten Mal kam das damals 1jährige Mädchen am 19.4.62 in unsere Behandlung, ihm waren auswärts ein kleinfingerkuppengroßer Tumor der rechten großen Schamlippe entfernt worden. Die Histologie hatte ein "sarkomatös entartetes Endotheliom" ergeben. Das Kind kam dann in die Dermatologische Universitätsklinik und wurde von dort zu uns überwiesen. Das Tumorrezidiv wurde in toto am 21.4. entfernt, das rechte Ovar mit 14 mal 500 r bestrahlt. Eine Terracortrilbehandlung folgte, die Wunde heilte schlecht. 2 Monate später war die Bestrahlungsstelle und die rechte große Labie kleiner geworden. Die kleinen Labien waren fast ganz geschrumpft. Am 4.4.63 trat eine Schwellung über dem Mons Veneris rechts auf, die Tumor-Metastase wurde entfernt, eine nochmalige Strahlenbehandlung von seiten der Klinik abgelehnt. Man gab 100 mg Endoxan täglich und verlegte das Kind auf die interne Station.
Am 19.3. wurde wegen eines Rezidivs die rechte große Labie entfernt und die regionalen Lymphknoten ausgeräumt, die

Wunde heilte sekundär. Im Röntgenbild war eine Verdichtungszone im rechten Unterfeld zu sehen. Am 30.5. wurde eine Metastase über der Symphyse entfernt, man bestrahlte und gab Aktinomycin D i.v..
Am 20.10.64 waren Drüsen in der linken Leiste tastbar. Nachdem man praeoperativ eine Bestrahlung mit dem Betatron von 2 mal 900 r vorgenommen hatte, wurde am 29.10. radikalexstirpiert. Eine Betatronnachbestrahlung folgte von insgesamt 4000 r in der Zeit vom 10.11. bis 25.11.. Das Blutbild war zu dieser Zeit normal, röntgenologisch wurden weder regionale, noch Lungenmetastasen festgestellt. Im April 65 hatte der Tumor wieder rezidiviert, diesmal im Bereich der rechten, amputierten großen Labie; es folgten Totalexcision und Kobaltbestrahlung. 2 Monate später traten massive Tumormetastasen im kleinen Becken auf. Eine Bestrahlung wurde von der Klinik abgelehnt, das Kind wurde nach Hause entlassen. Wie wir erfuhren, starb es zu Hause am 13.12.65. Die genauen Ursachen sind unbekannt.

Traumata

Die meisten Verletzungen der kindlichen Vulva stammen von einem Sturz auf einen spitzen Gegenstand. Oft sind die Verletzungen nur oberflächlich, aber der Untersucher sollte sich vergewissern, ob das Harnsystem, das Peritoneum und der Anorektalkanal intakt geblieben sind. Nach Vergewaltigung oder dem Versuch dazu können ebenfalls Risse der vestibularen Mucosa, aber auch tiefe Einrisse mit Blasenverletzung auftreten. HUFFMANN (1960).

Eigene Fälle

Wir hatten 5 Fälle traumatischer Vulvaverletzungen, die in 4 Fällen durch Stürze oder Unfall verursacht waren. 2mal waren je eine große Labie eingerissen und 2mal handelte es sich um Einrisse der hinteren Labienkommissur. Im 5. Fall bestand eine Vulvaverletzung mit Dammriß,

Sphinktereinriß, Gewebseinriß mit Zerstörung der Clitoris nach versuchtem Notzuchtverbrechen.
Die Wunden wurden jedesmal operativ versorgt und die Kinder konnten einige Tage später beschwerdefrei entlassen werden.

D) CLITORIS

1. Entwicklungsgeschichte und Anatomie

Die Clitoris entwickelt sich aus dem Geschlechtshöcker, der sich Ende des 2. Embryonalmonats ausbildet und dann bei weiblicher Differenzierung nur etwas an Größe zunimmt. SCHWENK (1969). Die Clitoris besteht aus einem Schwellkörper, dem Corpus cavernosum clitoridis, der aus den Crura clitoridis gebildet wird. Diese Crura vereinigen sich zum Corpus clitoris und laufen in der glans clitoridis aus. SOBOTTA und BECHER (1962).
Beim Kind ist die Clitoris relativ zu den übrigen Strukturen der Vulva größer als bei der erwachsenen Frau. Sie mißt 0,8 bis 1,8 cm Länge und 0,5 bis 1,0 cm Umfang im Alter von 5 Jahren. Das Praeputium kann zurücktreten oder aber manchmal stärker ausgeprägt sein, daß es die Clitoris etwas bedeckt oder auch vollständig verdeckt. Häufig findet man eine verdeckte Clitoris bis zum Alter von 7 bis 8 Jahren. SCHWENK (1969).

2. Pathologie

Ein adhärentes Präputium, das der Glans anhaftet, wird relativ häufig beobachtet, und zwar öfter bei Neugeborenen und Kleinkindern als bei älteren Kindern. Im Allgemeinen verursacht es keine Beschwerden, wenn es nicht mit Entzündung einhergeht. Ein Eingriff ist entsprechend auch nur nötig, wenn Beschwerden bestehen. Die Lösung erfolgt digital und ist schmerzhaft. Angesichts der Tatsache, daß Mädchen in der Pubertät keine Präputiumadhäsionen haben, wird von HUFFMANN (1960) vorgeschlagen, die Verwachsungen mit oestrogenhaltigen lokalen Mitteln zu behandeln. Damit wurden schon Erfolge erzielt.

Eigene Fälle

Wir hatten je einen Fall von Clitorishämangiom und Clitorisnaevus, die operativ entfernt wurden.

Akten-Nummer: 1654/67 R.L.
Ein 4 Monate alter Säugling, bei dem seit 3 Monaten ein Hämangiom der Clitoris und Vulva bekannt war. Es wurde totalexcidiert. Die Histologie lautete "bohnengroßes Hämangiom der Clitoris. Kein Anhalt für Malignität".

Akten-Nummer: 243/66 M.H.
Ein 4jähriges Mädchen hatte einen Stecknadelkopfgroßen schwarzen erhabenen Fleck an der Clitoris, der totalexstirpiert wurde. Die Histologie erbrachte "stark pigmentierter Junktionsnaevus".

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, die Clitoris war beide Male erhalten worden.

Tumoren der Clitoris werden in der Literatur nicht geschildert. MORSE (1930) erwähnt ein primäres Clitoriscarcinom.

Clitorishypertrophie

Eine Clitorishypertrophie hat meistens eine hormonelle Ursache und gibt dem äußeren Genitale das Bild eines Hermaphroditismus. Auch eine Geschwulst, wie Hämango-Endotheliom, Lipom oder Neurofibrom kann eine isolierte Vergrößerung der Clitoris bewirken. FORTUNOFF und LATTIMER (1964). Meistens ist sie mit weiterer Virilisierung vergesellschaftet, wie Sinus urogenitalis oder Hirsutismus. Bei hoher C-17 Ketosteroidausscheidung nimmt man ein adrenogenitales Syndrom oder einen virilisierenden Tumor an.

Das congenitale adrenogenitale Syndrom

1866 beschrieb CRECCHIO die Geschichte eines Individuums namens Joseph Marzo, der als Mann lebte und dessen Lebenswandel Aufsehen erregte. Bei seiner Autopsie wurden Nebennieren so groß wie die Nieren festgestellt, die Müller'schen Gänge waren atrophisch und die Vagina öffnete sich in die Urethra. Die Clitoris war penisförmig. Es handelte sich um weiblichen Pseudohermaphroditismus auf Grund von Nebennierenrindenhyperplasie, das Krankheitsbild war aber damals noch nicht bekannt. Noch 1937 beschrieb YOUNG dieses Syndrom getrennt in mehreren Kapiteln.
Das congenitale adrenogenitale Syndrom wird bei ca. 1:5000 neugeborenen Kindern beobachtet. SCHWENK (1969). Es tritt familiär gehäuft auf. Es ist die im Kindesalter häufigste Nebennierenerkrankung und kommt in drei Formen vor
1. als unkomplizierte oder kompensierte Form (bei Mädchen nur als Virilisierung, bei Knaben als Pseudopubertas praecox),
2. als adrenogenitales Salzverlustsyndrom und
3. als adrenogenitales Syndrom mit Hypertonie. VIVELL (1966)

Die Vermännlichung erfolgt durch vermehrt produzierte Nebennierenrinden-Androgene. Die Chromosomen und das Genitalgeschlecht sind weiblich. Je früher eine vermehrte Nebennierenrinden-Androgenproduktion im Embryonalstadium einsetzt, umso stärker treten die Zeichen einer Vermännlichung des weiblichen Genitale im Sinne einer Clitorishypertrophie und Sinus urogenitalis in Erscheinung. KÜHNEL (1963).
Die weiblichen Kinder fallen durch ein zwittriges äußeres Genitale auf. Die Clitoris ist phallusartig vergrößert. Eine Fusion der großen Labien kann ein Scrotum vortäuschen. Der Vaginaleingang ist winzig. Die Fusion kann teilweise und posterior sein, in diesem Fall ist der Urogenitalsulcus teilweise bedeckt und Vaginaleingang und Urethralmündung münden in ein gemeinsames Rohr. Bei der

häufiger vorkommenden Fusio anterior ist eine mediane Raphe zu sehen, ein Sinus urogenitalis vorhanden mit einer Offnung an der Unterseite des Phallus, so daß der Eindruck einer männlichen Hypospadie entstehen kann. Hautpigmentierung und frühzeitiger Epiphysenschluß treten bei Nichtbehandlung auf. DEWHURST (1963). Ovarien, Tuben und Uterus sind normal ausgebildet. Die gemeinsame Öffnung von Urethra und Vagina teilen JONES und JONES (1954) in 4 Grade ein. (Siehe Darstellung)

Gruppe A hat normale sinus-urogenitalis-Abkömmlinge und einen normal großen Phallus.

Gruppe B fällt nur durch eine Clitorisvergrößerung auf.

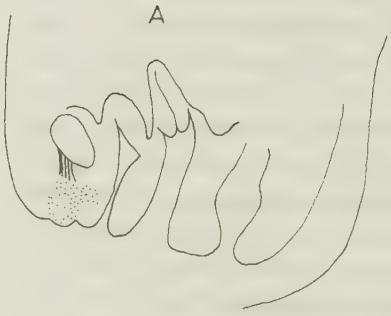
Bei Gruppe C ist eine maskulinisierte Ausgestaltung erfolgt: Vagina und Urethra öffnen sich gemeinsam ins Vestibulum, die Reste des ehemaligen Sinus müssen zurückgeschoben werden, wenn man den Vaginaleingang sehen will. Die Öffnung ist trichterförmig und kann beim Kind ca. 1,5 bis 2 cm Durchmesser haben. Die Clitoris ist vergrößert.

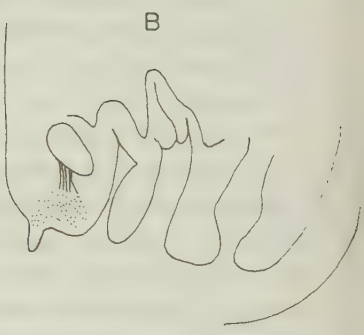
Bei Gruppe D hat sich der Sinus sehr männlich ausgestaltet. Weder Urethral- noch Vaginaleingang sind sichtbar. Der Sinus-Urogenitalis-Ausgang ist mehr oder weniger nah an der Basis des vergrößerten Phallus lokalisiert.

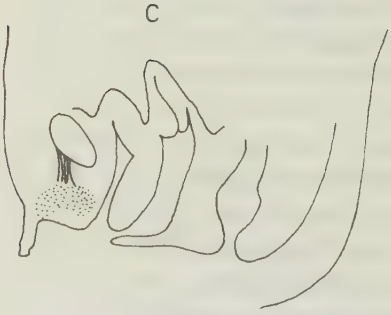
Endoskopie oder Röntgen-Kontrast-Untersuchung wird empfohlen um die Relation von Vagina und Urethra zu bestimmen. Die Labia minora fehlen, die mediane scrotalähnliche Raphe des Dammes ist ausgeprägt. Die Vagina steht immer in Beziehung mit den caudalen Sinus urogenitalis - Derivaten, der Sphincter-Mechanismus ist nie betroffen, was chirurgisch von Bedeutung ist. JONES und JONES (1954).

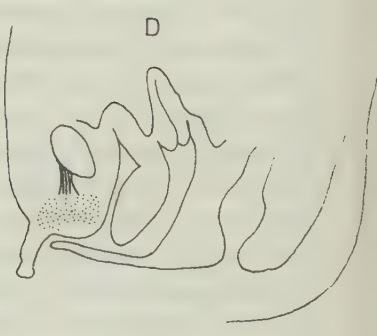
Die Einteilung in Gruppen ist ein Schema, Übergangsformen kommen vor.

Schema nach JONES/JONES (1954)









Aetiologie

Man nimmt als Ursache des Defekts eine Mangelproduktion des Enzyms C-21 Hydroxylase an, die zu einer zu geringen Hydrocortison F Bildung führt. Durch den zu geringen Blutspiegel wird die Hypophyse angeregt, die Nebennierenrinde zur verstärkten Hormonproduktion zu stimulieren. Der Weg zum Cortison ist versperrt, die Nebennierenrinde produziert Testosteron. Das erhöhte ACTH bewirkt die Nebennierenrindenhyperplasie besonders die der Zona reticularis. Durch die erhöhte Androgen- und auch Oestrogenproduktion kommt es durch den Hypophysen-feed-back Mechanismus zur Gonadotropineinschränkung, so daß sich die Ovarien nicht bis zur Reife weiterentwickeln. KÜHNEL (1963).
Bei der Blockade von C-11 Hydroxylase entsteht 11-Desoxycorticosteron, das als Ursache für den Hypertonus bei der hypertonen AGS-Form gehalten wird. Auch diese Patientinnen zeigen ein virilisierendes äußeres Genitale, haben aber im Gegensatz zu der oben genannten AGS-Form keine Erhöhung der C-17 Ketosteroide im 24-Stunden-Urin.
Beim Salzverlustsyndrom ist die metabolische Ursache nicht ganz geklärt. JONES und JONES (1954). BLIZZARD (1959) nimmt an, daß diese Kinder nicht genügend Aldosteron produzieren, man glaubt an eine starke Blockade der C-21 Hydroxylierung.
Differentialdiagnostisch kommen in Frage:
Induzierter Pseudohermaphroditismus,
echter Hermaphroditismus,
weiblicher Pseudohermaphroditismus (17'Ketosteroide normal),
echtes Klinefelter-Syndrom.
Die Diagnosesicherung erfolgt nach JONES und JONES (1954) durch Sex-Chromatinbestimmung mit Wangenschleimhautabstrich und durch Messung der C-17-Ketosteroidausscheidung des 24-Stunden-Urins die typisch erhöht ist.

KÜHNEL (1963) stellt 11 Punkte zur Diagnostik bei intersexuellem Aspekt zusammen:

1. Gründliche Anamnese und Fahndung nach familiärer Belastung. Das AGS tritt familiär gehäuft auf.
2. Psychosexuelle Analyse.
3. Befunderhebung unter Berücksichtigung des Körperbaus, der sekundären Geschlechtsmerkmale und des Genitales.
4. Röntgenaufnahme des Schädels zur Beurteilung der Hypophyse.
5. Röntgenaufnahme des Beckens zur Beurteilung der Beckenfiguration.
6. I.v. Pyelogramm
7. Cystogramm und Röntgenkontrolle zum Ausschluß eines persistierenden Sinus urogenitalis.
8. Bioptische Sicherung des Gonadengeschlechts durch Laparatomie.
9. Feststellung des Chromosomengeschlechts
10. Erhebung der Chromosomenkonstellation durch Genetiker.
11. Endokrinologische Bestimmung der 17-Ketosteroide der Oestrogene und des Gonadotropingehaltes im 24-Stunden-Sammelurin.

Clitorishypertrophie kann auch bei Adrenaltumoren auftreten. Die Symptome sind dann meist nicht, wie beim kongenitalen AGS gleich nach der Geburt vorhanden. Das klinische Bild, auch die 17-Ketosteroidausscheidung ist gleich, Fusion der Labia majora, fehlt. DAVID (1967).

Induzierter weiblicher Pseudohermaphroditismus

Dies sind viel seltenere Fälle als das kongenitale AGS. Hier sind die Nebennieren nicht erkrankt, die 17-Ketosteroid-Ausscheidung ist nicht erhöht. Die Patienten zeigen auch keine frühreife Entwicklung und auch keine Stoffwechselstörungen. Zum Zeitpunkt der Pubertät setzt eine normale Reifeentwicklung ein. JONES und JONES (1954).

Die Diagnose eines nicht adrenal bedingten weiblichen Hermaphroditismus erfolgt durch einen Wangenschleimhautabstrich, der positiv ausfällt und durch die normalen Ketosteroidwerte. Die Diagnose kann in manchen Fällen sehr schwierig werden, wenn eine hochgradige Labienfusion vorhanden ist und ein hoher Grad an Vermännlichung erreicht ist. Man kann dann manchmal nur durch Probelaparatomie festellen, ob es sich nicht um echten Hermaphroditismus handelt. JONES und JONES (1954).

Ursachen für induzierten Pseudohermaphroditismus feminius können sein:

1. Androgentherapie der Mutter während der Schwangerschaft,
2. ein mütterlicher Androgen-produzierender Tumor,
3. idiopathische Virilisierung.

Androgengaben während der Schwangerschaft

1958 wurde zum ersten Mal veröffentlicht, daß die Mütter von Kindern mit virilisiertem äußeren Genitale während der frühen Schwangerschaft Steroid-Hormone bekommen hatten. WILKINS et al (1958), MONORIEFF (1958), JOLLY (1959), MORTIMER (1960).
Die Präparate waren meistens Testosteron-Derivate und waren nach Abort oder drohendem Abort verordnet worden DEWHURST (1963).
Die Vermännlichung kann so ausgeprägt sein wie beim congenitalen AGS. JONES und WILKINS (1960).
WILKINS et al (1960) sammelten Fälle von 91 Patientinnen mit virilisiertem Genitale, deren Mütter Testosteron-Derivate während der Gravidität bekommen hatten.
JOKOBSON (1961) beobachtete 81 weibliche Neugeborene, deren Mütter "Norlutin" während der Schwangerschaft eingenommen hatten. In 15 Fällen war eine Vermännlichung aufgetreten.

Der Grad der Vermännlichung hängt von der Dosis der Hormongabe, dem Alter der Schwangerschaft und der Permeabilität der Placenta ab. DEWHURST (1963).
In der 10. Schwangerschaftswoche ist das Genitale noch unbestimmt. Ende der 16. Woche ist das weibliche Genitale differenziert. Wenn die Testosterongabe während der Ausgestaltung erfolgt, kommt es zur Vermännlichung des weiblichen Kindes. Nach der 16. Woche verursacht eine Androgengabe nur Clitorisvergrößerung. FORTUNOFF (1964).

Ein Arrhenoblastom der Mutter in der Schwangerschaft kann in seltenen Fällen auch einmal die Ursache für eine Vermännlichung des Kindes sein. 1945 wurde von BRETNALL so ein Fall beschrieben. Die 26jährige Mutter hatte selbst eine Clitorishypertrophie und Hirsutismus. Der Tumor wurde entfernt und das Kind mit Sectio caesarea entbunden. Es zeigte sich eine Phallusvergrößerung und eine scrotumähnliche Fusion der Labia majora mit einer Öffnung des Urogenitalsinus an der Unterseite des Phallus.

Idiopathische Virilisierung

Mehrere Fälle sind in der Literatur bekannt, bei denen eine Vermännlichung auftrat ohne bekannte androgene Einflüsse. In diesen Fällen ist die Diagnose schwierig, echter Hermaphroditismus muß ausgeschlossen werden und das erfordert manchmal Probelaparatomie. Manchmal haben die Mütter dieser Kinder während der Schwangerschaft zeitweise vermännlicht ausgesehen. JONES und WILKINS (1960), DEWHURST (1963).

Nichtadrenaler Pseudohermaphroditismus

Nichtadrenaler Pseudohermaphroditismus ist selten. Nach KÜHNEL (1963) gibt es 23 Fälle in der Weltliteratur. Chromosomen- und Gonadengeschlecht sind weiblich. In leichten Fällen ist nur eine Clitorishypertrophie vorhanden bei sonst normalem äußeren weiblichen Genitale.

Abnormitäten in der Geschlechtschromosomenkonstellation wurden beschrieben in Form von XX/XXY; XO/XX und XO/XXX. Endokrinologisch ist das Verhalten normal, die Psyche ist weiblich. KÜHNEL (1963), SCHWENK (1969).

Therapie

Für den Kinderchirurgen stellt sich die Aufgabe bei weiblichen Individuen ein normales äußeres Genitale herzustellen. Die vergrößerte Clitoris wurde früher, teilweise in manchen Kliniken auch heute noch, amputiert.
JONES und WILKINS (1961) weisen auf ihre Methode der Amputation hin und wendeten sie bei Clitorishypertrophie jeder Genese an. FORTUNOFF (1964) postuliert eine andere, von LATTIMER (1964) verwendete Methode der Clitorisplastik, bei der die Clitoris verkleinert wird und an die normale Stelle gesetzt wird. Der Autor empfiehlt, gleichzeitig mit der Clitorisplastik auch die Vaginalplastik bei Sinus urogenitalis vorzunehmen.
Den Zeitpunkt für die Operation sehen mehrere Autoren für am günstigsten vor der Einschulung an. WIEDEMANN (1965), VIVELL (1966), DEWHURST (1963).
Vaginalplastiken wurden bis 1958 nach der Methode JONES und WILKINS (1961) vorgenommen. Die Haut wurde am Damm über dem Sinus urogenitalis eingeschnitten.
1958 begann LATTIMER eine neue Operationsmethode durchzuführen. (siehe Zeichnung)
Ein Hautlappen in der Form eines umgekehrten "U" mit der Spitze an der Vaginalöffnung oder Sinus urogenitalis wird eingeschnitten (Abb. 1). Der Lappen wird mit dem darunterliegenden Hautfett zurückgeschlagen (Abb. 2). Die darunterliegende Schicht des Sinus urogenitalis wird in der Mittellinie eingeschnitten bis zum Hymenalsaum und noch einige Millimeter in die hintere Vaginalwand (Abb. 3). Die Spitze des Lappens wird dann an den hinteren Rand des Introitus vaginae mit feinen Catgutnähten vernäht (Abb. 4). Die gegenüberliegende Haut und Mucosa des Vestibulums werden

aneinandergenäht. Die Länge des Urogenitalsinus kann variieren. Man richtet sich nach dem Hymenalsaum.

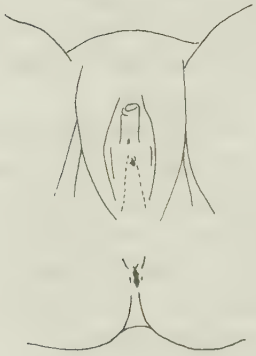


Fig.1

Fig 2

Fig.3

Fig.4

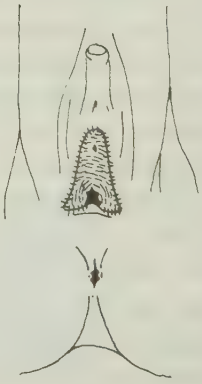


Fig. 5

Der Labialwulst formt dann die Labia majora. Ein Fooley-katheter wird eingelegt und 6 bis 8 Tage belassen. Im Anschluß daran nimmt man die Clitorisplastik vor. Nach FORTUNOFF (1964) ist diese Methode aufwendiger, auch zeitlich gesehen. Sie hat aber den Vorteil, daß die Nähte nicht so unter Spannung stehen wie bei der früher praktizierten Mittellinienincision.
Nach dieser Methode wurden von FORTUNOFF (1964) sechs Vaginoplastiken durchgeführt und alle hatten ein gutes Ergebnis. Von 4 Mittellinienincisionen waren nur 2 Ergebnisse gut, eines ausreichend und eines schlecht.

Bei uns mußten die meisten Clitorisplastiken, früher Amputationen, und Vaginalplastiken beim congenitalen adrenogenitalen Syndrom durchgeführt werden.
Die Vaginalplastiken zeigten im Allgemeinen ein gutes kosmetisches Ergebnis bei den Nachuntersuchungen 1970. In den meisten Fällen war der Vaginaleingang jedoch sehr eng. Mit Bougierungen konnte oft eine Erweiterung erzielt werden, nur in einem Fall wurde eine spätere Vaginalplastik vorgesehen.

ÜBERSICHT ÜBER UNSERE OPERATIVEN KORREKTUREN DES ÄUSSEREN GENITALE

CLITORISHYPERTROPHIE UND SINUS UROGENITALIS OHNE ADRENOGENITALES SYNDROM

Akten-Nr.	Op.Jahr	Name	Geb.Datum	Befund - Diagnose	Operationsart
68/5963	1968	...L.	16. 4.61	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis, pseudohermaphroditismus fem.durch Gestagengabe der Mutter i.d.Grav.	Clitorisplastik, Vaginaleingangsplastik Harnröhrenverpflanzung.
69/5876	1969	U.F.	25. 2.56	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis, Vagina, Uterus vorhanden, Chromosomensatz XO/XY, Hermaphroditismus.	Clitorisplastik.

CLITORISHYPERTROPHIE OHNE ADRENOGENITALES SYNDROM

49/64	1949	I.L.	12. 8.43	Clitorishypertrophie, Hottentotten-Schürzen, Genese nicht bekannt.	Clitorisexstirpation, Abtragung des vergrößerten Teils der Labia minora.
53/64	1953	B.S.	1.12.52	Clitorishypertrophie, Genese nicht bekannt.	Clitorisabtragung.
68/1737	1968	M.M.	29. 6.66	Clitorishypertrophie, männliche Physiognomie, Leistenhoden, Chromosomen XY/XY Hermaphroditismus.	Clitorisabtragung.
69/812	1969	A.B.	11. 4.68	Clitorishypertrophie, sonst normales weibliches Genitale.	Klitorisplastik, kosmetisch sehr gutes Ergebnis.
70/567	1970	S.R.	4. 9.63	Clitorishypertrophie, sonst normales weibliches Genitale.	Clitorisplastik.
70/1856	1970	A.S.	20. 9.65	Clitorishypertrophie, sonst normales weibliches Genitale.	Clitorisplastik.

SINUS UROGENITALIS OHNE ADRENOGENITALES SYNDROM

Akten-Nr.	Op.Jahr	Name	Geb.Datum	Befund - Diagnose	Operationsart
68/1450	1968	I.S.	26. 9.59	Sinus urogenitalis, große Labien normal angelegt, kleine Labien nicht vorhanden.	Vaginaleingangsplastik, Erweiterung der Urethralöffnung.
70/708	1970	A.G.	14.12.59	Sinus urogenitalis mit Analatresie.	Vaginaleingangsplastik. Gracilisplastik.

CLITORISHYPERTROPHIE BEI CONGENITALEM ADRENOGENITALEN SYNDROM OHNE SINUS UROGENITALIS

Akten-Nr.	Op.Jahr	Name	Geb.Datum	Operationsart	Nachuntersuchung
1964/871	1964	W.H.	28. 6.56	Clitorisabtragung.	nicht zur Nachuntersuchung gekommen.
1968/1096	1968	E.D.	10.12.65	Clitoridektomie.	unbekannt verzogen.
1966/5880	1966	K.A.	2.11.57	Clitorisabtragung.	kosmetisch gut, normale Geschlechtsentwicklung.

SINUS UROGENITALIS UND CLITORISHYPERTROPHIE BEI CONGENITALEM ADRENOGENITALEM SYNDROM

Akten-Nr.	Name	Geb.Datum	Op.Jahr	Befund	Operation	Nachbehandlung/Ergebnis
58/G 4	H.W.	23. 4.50	1958	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis.	Clitorisabtragung künstliches Septum urethro-vaginalis.	keine Nachbehandlung, gutes kosmetisches Ergebnis.
63/6664	G.S.	2. 5.57	1963	Clitorishypertrophie, Urethraöffnung analwärts, Uterus vorhanden, Vestibulum durch große Labien bedeckt.	Clitorisexstirpation, Vestibulumplastik.	unbekannt verzogen.
64/836	E.B.	11. 8.59	1964	starke Clitorishypertrophie, Urethraöffnung an der Unterseite der Clitorisbasis, keine kleinen Labien Down-Syndrom.	Clitorisexstirpation, Vestibulumplastik.	gestorben am 9.10.64 (Todesursache nicht bekannt).
65/493 69/69	D.B.	23. 9.60	1965 1969	Clitorishypertrophie, Urethralmündung an der Basis, große und kleine Labien wenig ausgeprägt Sinus urogenitalis.	1965: Clitorisplastik, Sinus urogenitalisdarstellung 1969: Vaginaleingangsplastik.	gutes kosmetisches Ergebnis; enger Vaginaleingang, ca. 4 Bougierungen im Jahr.

Akten-Nr.	Name	Geb.Datum	Op.Jahr	Befund	Operation	Nachbehandlung/Ergebnis
66/6383	S.A.	12. 5.65	1966	Clitorishypertrophie, Urethralmündung an der Basis, keine kleinen Labien Sinus urogenitalis.	Clitorisplastik Vestibulumplastik.	gutes kosmetisches Ergebnis, sehr enger Vaginaleingang, eventuell neue Plastik 1973.
67/9260	G.S.	5. 7.66	1967	penile Clitoris, hochgradige Virilisierung, Sinus urogenitalis, keine kleinen Labien.	Clitorisplastik, Harnröhrenplastik, Vestibulumplastik.	Clitoris ca. 1/2 cm lang, Vaginaleingang eng, 2 Bougierungen in der Woche.
68/26	V.P.	30. 7.60	1968	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis, Hirsutismus.	Clitorisplastik, Vestibulumplastik.	gutes kosmetisches Ergebnis, Vaginaleingang eng, 3 Bougierungen im Jahr.
68/2689	C.P.	20. 7.57	1968	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis, Hirsutismus.	Clitorisplastik, Vestibulumplastik.	gutes kosmetisches Ergebnis, enger Vaginaleingang, 3 Bougierungen im Jahr.
70/633	B.R.	17. 4.66	1970	1968 Clitorisexstirpation (auswärts), Sinus urogenitalis.	Vaginaleingangsplastik.	Vaginaleingang etwas eng, 2 Bougierungen im Jahr.
70/613	R.K.	26. 9.64	1970	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis.	Clitorisplastik, Vaginaleingangsplastik.	Vaginaleingang eng, 2 - 3 Bougierungen im Jahr.

Akten-Nr.	Name	Geb.Datum	Op.Jahr	Befund	Operation	Nachbehandlung/Ergebnis
70/153	X.D.	29. 3.67	1970	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis.	Vaginalplastik, Clitorisplastik, Harnröhrenverpflanzung.	gutes kosmetisches Ergebnis, enger Vaginaleingang, 3 - 4 Bougierungen im Jahr.
70/861	A.S.	16. 7.63	1970	Clitoris exstirpiert, (auswärts) Sinus urogenitalis.	Vaginaleingangsplastik.	enger Vaginaleingang, 2 - 3 Bougierungen im Jahr.
70/862 Zwillingsschwester von 70/861	S.S.	16. 7.63	1970	Clitoris exstirpiert, (auswärts) Sinus urogenitalis.	Vaginaleingangsplastik.	enger Vaginaleingang, 2 - 3 Bougierungen im Jahr.
70/963	A.N.	12. 4.65	1970	Clitoris exstirpiert, (auswärts) Sinus urogenitalis.	Vaginaleingangsplastik.	kosmetisch gute Verhältnisse, enger Vaginaleingang, 2 - 3 Bougierungen im Jahr.
70/1650	B.G.	3. 4.69	1970	Clitorishypertrophie, Sinus urogenitalis.	Clitorisplastik, Vaginaleingangsplastik, Harnröhrenverpflanzung.	kosmetisch sehr gutes Ergebnis, enger Vaginaleingang, 4 - 5 Bougierungen im Jahr.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde versucht, einen Überblick über die operative pädiatrische Gynäkologie zu geben.
Besonders wichtig im Kindesalter ist die Früherkennung der Tumoren.
Es kommen Tumoren verschiedenster Arten vor, am häufigsten sind die Ovarialtumoren, unter denen die Dermoidcysten und Follikelcysten an erster Stelle stehen. Hier wird allgemein die einfache chirurgische Entfernung empfohlen. Maligne Tumoren des Genitaltrakts im Kindesalter sind keine Seltenheit. Sie sind öfter als im übrigen Genitale in der Vagina lokalisiert. Hier spielt das Sarkoma botryoides eine wichtige Rolle; radikale Entfernung mit Entfernung der Beckenorgane wird in neuerer Zeit häufig durchgeführt und bringt etwas bessere Überlebenschancen als die frühere weniger radikale Operation.

Uterustumoren maligner und benigner Art sind recht selten, etwas häufiger gibt es maligne Entartung einiger Ovarialtumoren oder primär maligne Ovarialtumoren. Die Prognose ist im allgemeinen schlecht, radikale Entfernung mit Strahlennachbehandlung bringen noch die besten Überlebenschancen.
Bei Labiensynechien wird neuerdings statt chirurgischer Lösung lokale Östrogenanwendung mit guten Erfolgen durchgeführt.
Bei der Clitorishypertrophie und weiterer Vermännlichung geht es für den Chirurgen darum, ein gutes kosmetisches Ergebnis zu erreichen und normale Verhältnisse herzustellen. In letzter Zeit setzt sich immer mehr die Clitorisplastik anstelle der früher praktizierten Clitorisamputation durch. Clitorisplastiken und Vaginaleingangsplastiken bei Sinus urogenitalis werden am meisten beim adrenogenitalen Syndrom durchgeführt.
Es wurden die kindergynäkologischen Fälle aus den Jahren 1949 bis 1970 zusammengestellt, die operativ behandelt wurden.

Überblick über die eigenen Fälle

2 Tubentorsionen
1 Salpingitis
29 Ovarialtumoren
4 Uterustumoren
2 Vaginalatresien
4 Vaginaltraumata
5 Vaginaltumoren
4 Hymenalanomalien
2 Hymenalatresien
1 Hymenalpolypen
6 Labiensynechien
1 Retentionscyste der Vulva
1 Lymphangiom der Vulva
12 Vulvahämangiome
1 Condylomata acuminata
1 Vulvapapillom
2 Cysten des Introitus vaginae
2 Synechien der großen Labien ohne Sinus urogenitalis
2 Hypertrophien der kleinen Labien
2 Vulvatumoren
5 traumatische Vulvaverletzungen
1 Clitorishämangiom
1 Clitorisnävus
27 Clitorishypertrophien
20 Sinus urogenitalis

VI. L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Abell, M.R.; Johnson V.J.; Holtz F.
   Ovarian Neoplasms in Childhood and Adolescence,II,
   Tumors of Germ-cell Origin
   Amer.J.Obstet.Gynec. 92:1059, 1965 a

   Abell M.R.; F. Holtz
   Ovarian Neoplasms in Childhood and Adolescence I
   Tumors of non-germ-cell Origin
   Amer.J.Obstet.Gynec. 93:850, 1965 b
2. Andersen D.H.
   Lymphatics of the Fallopian Tube of the sow
   Contr.Embryol.Carneg.Instn. 380:135, 1927
3. Andersen K.
   Embryologie
   Tropon, 1965
4. Anderson O.W.
   Treatment of Labial Adhesions in Children
   J.Am.Med.Assoc. 162:951, 1956
5. Ariel J.M. a. Pack G.T.
   Cancer and Allied Diseases in Infancy and Childhood
   Little, Brown a. Co., Boston, 1960
6. Bahner F. u.a.
   Gynäkologie und Geburtshilfe Bd. I
   Die geschlechtsspezifischen Funktionen der Frau und
   ihre Störungen
   Thieme Verlag Stuttgart, 1969
7. Bednar A.
   Lehrbuch der Kinderkrankheiten
   Verlag Ernst Kollmann Leipzig 1844
8. Biedert Ph. und Fischel R.
   Lehrbuch der Kinderkrankheiten
   Ferdinand Enke Verlag Stuttgart, 1902
9. Bell B.
   Diphallus in the Female
   J.Obstet.Gynecol.Brit.Empire 32:112, 1925

10. Billiet und Barthez
Handbuch der Kinderkrankheiten, I,
Verlag Ernst Kollmann Leipzig, 1844
11. Bishop H.C. a. Wagner B.
Granular Cell Myoblastoma in Childhood
Report of an Unusual Case
Pediatrics 19:852, 1957
12. Bland P.B.; Goldstein L.
Granulosa and Brener Tumors of the Ovary
Surg.Gynec.a.Obstet. 61:250, 1935
13. Bland P.B.; Sutton J.
Ovarian Tumors in Infancy and Childhood in
Surgical Diseases of the Ovaries an Fallopian Tubes
Philadelphia, Lea Brothers & Co chap. 8 p. 83, 1891
14. Blizzard R.M.; Liddle G.; Migeon C.; Wilkins L.
Aldosterone Excretion in Virilizing Adrenal Hyperplasia
J.Clin.Invest. 38:1142, 1959
15. Boles T.E.; Hadacre J.M.; Newton W.A.
Ovarian Tumors and Cysts in Infants and Children
Arch.Surg. 83:112, 1962
16. Borglin N.E.; Selander P.
Hymenalpolyps of the Newborn Infant
Acta paediatr.suppl. 135:28, 1962
17. Bowels H.M.; Childs L.S.
Synechias of Vulva in Small Children
Am.J.Dis.Child. 66:258, 1943
18. Brown D.
Some Congenital Deformities of the Rectum, Anus, Vagina, Urethra
Ann.Roy.Coll.Surg.Engl. 8:173, 1951
19. Bryan A.; Nigro J.
One Hundred Cases of Congenital Absence of the Vagina
Surg.Gynec.Obstet. 88:79, 1949

20. Busby T.; Anderson G.
Feminizing Mesenchymomas of Ovary
Am.J.Obstet.Gynecol. 68:1359, 1954
21. Chenoweth W.J.
A Case of Successfull Ovariatomy in a Child
Am.J.Obst. 15:625, 1882
22. Campbell M.F.
Urology
Philadelphia, W.B. Saunders Company p. 485, 1954
23. Catel W.
Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen
bei Kindern und Jugendlichen, Bd. II
Thieme Verlag Stuttgart, S. 892 III, 1964
24. Charache H.
Ovarian Tumors in Childhood
Arch.Surg. 79:49, 1959
25. Chenoweth W.J.
A Case of Successfull Ovariotomy in a Child
Am.J.Obstet. 15:625, 1882
26. Comby J.
Traité des maladies de l'enfance
4 ieme édition, J. Rueff Paris, 1902
27. Costin M.E.; Kennedy R.
Ovarian Tumors in Infants and in Children
Am.J.Dis.Child. 76:127, 1948
28. Cotte C.
Troubles functinelles de l'appareil genitale de la
femme
Masson et Cie. Paris, 1949
29. Crecchio L.
Apparances viriles chez une femme
Ann.Hyg.Publ.Ind.Sociale 25:178, 1866
30. Daniel W.; Koss L.G.; Brunschwig A.
Sarcoma Botryoides of the Vagina
Cancer 12:74, 1959

31. David R.
Adrenal Virilism in Childhood
Ann. N.Y. Acad.Sci. 142:787, 1967

32. Dewhurst Ch.J.
Gynaecological Disorders of Infants and Children
Cassel and Company Ltd. London, 1963

33. Duncan A.S.; Fahmy E.G.
Sarcoma Botryoides of the Vagina and Cervix in Children
J.Obst. Gynecol.Brit.Empire 60:87, 1953

34. Ferner H.
Entwicklungsgeschichte des Menschen
9. Aufl. Ernst Reinhardt Verlag München-Basel, 1965

35. Ferguson C.C.; Goodhand T.K.
Dermoid Cysts of the Ovary Presenting as a Cause of Acute Abdominal Pain in Childhood
Pediatrics 23:984, 1959

36. Forshall I.
Ovarian Neoplasms in Children
Arch.Dis.Childh. 35:17, 1960

37. Fortunoff S.; Lattimer J.K.
Vaginoplasty Technique for Female Pseudohermaphrodites
Surg.Gyn.Obstet. 118:545, 1964

38. Giorgi G.
Minerva ginec. 11:802, 1959

39. Girardet R.; Enquist J.F.
Diagnosis between Appendicitis and Pelvic Disease
Surg.Gynec.Obstet. 116:212, 1963

40. Gray L.A.
Gynaecology in Adolescence
Pediat.Clim.North.Am. 7:43, 1960

41. Gray L.A.; Kotcher E.
Vaginitis in Childhood
Am.J.Obstet.Gynecol. 82:530, 1961

42. Grob M.
Lehrbuch der Kinderchirurgie (Ovarialtumoren)
Thieme Verlag Stuttgart S. 571, 1957

43. Groeber A.
Ovarian Tumors during Infancy and Childhood
Am.J.Obstet.Gynecol. 86:1027, 1963

44. Hamperl H.
Lehrbuch der Pathologischen Anatomie
24./25. Aufl. Springer Verlag München-Heidelberg-Berlin, 1964

45. Hartmann E.; Stegner H.E.
Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen
Harn- und Geschlechtsapparat. 4. Teil
Ergänzung zu Bd. 7/I Springer Verlag Berlin, 1966

46. Hecker W.
Ovarialblutungen, insbesondere aus corpus-luteum Cysten im Kindesalter unter dem Bilde eines akuten Abdomens
Monatsschr.Kinderheilk. 106:269, 1958

47. Hellwig H.
Die Behandlung des AGS im Kindesalter. Eigene Erfahrung und Hinweise auf vermeidbare Fehler.
63. Tagung Dtsch.Ges.Kinderheilk.Norderney
20. - 22.IX.1965

48. Henoch E.
Vorlesungen über Kinderkrankheiten
8. Aufl., Verlag A. Hirschwald Berlin, 1895

49. Hill H.H.; Lebherz E.B.; Mc Mahan
Am.J.Obstet.Gynecol. 78:621, 1959

50. Hoge R.H.; Benn V.A.
Carcinoma of Vulva and Vagina in Infancy
Am.J.Obstet.Gynecol. 46:286, 1943

51. Hertig A.T.; Gore H.
Atlas of Tumor Pathology, Section IX Tumors of the Female Sex Organs
Part II Washinton, 1960

52. Höpner F.; Remberger K.
Aus der Kinderchirurgie München und der Neuropathologie
Bruns Beiträge 1971

53. Huffmann J.W.
Disorders of the External Genitals and Vagina
Pediat.Clin.North.Am. 5:35, 1958

54. Huffmann J.W.
Vulvar Disorders in Praemenarchal Children
Clin.Obstet.Gynecol. 3:151, 1960

55. Huffmann J.W.
Tumors of the Female Genitalia in Ariel a.
G.T. Pack (s.o.)

56. Jacobson A.W.; Macklin M.T.
Hereditary Sexual Precocity: Report of a Family with 27 Affected Members
Pediatrics 9:682, 1952

57. James T.
A Benign Polypoid Tumor of the Cervix Uteri in a Girl 3 Years old.
J.Obstet.Gynaecol.Brit.Emp. 58:762, 1951

58. Janovski N.A.; Kasdon E.J.
Benign Mesonephric Papillary and Polypoid Tumors of the Cervix in Childhood
J.Pediat. 63:211, 1963

59. Jolly H.
Sexual Precosity
Springfield III, Charles Thomas, 1955

60. Jones H.W.; Heller R.H.
Pediatric and Adolescent Gynecology
Baltimore, 1966

61. Jones H.W.; Jones G.
The Gynecological Aspects of Adrenal Hyperplasia and Allied Disorders.
Am.J.Obstet.Gynec. 68:1330, 1954

62. Jones H.W.; Wilkins L.
The Genital Anomaly Associated with Prenatal Exposure to Progestogens. Fertility, Sterility 11:48, 1960

63. Jones H.W.; Wilkins L.
Gynecological Surgery in 94 Patients with Intersexuality
Am.J.Obstet.Gynecol. 82:1142, 1961

64. Joppich G.
Handbuch der Kinderheilkunde Bd 7
Springer Verlag Heidelberg Berlin New York, 1966

65. Karrer W.; Swenson S.A.
Twisted Ovarian Cyst in a Newborn Infant
Arch.Surg. 83:143, 1961

66. Kirshbaum J.D.
Congenital Absence of External Genitals: Persistent Primitive Cloaca
J.Pediat. 37:102, 1950

67. Koff A.K.
Development of the Vagina in the Human Fetus
Contrib.Embryol.Carnegie Inst. Washington 24:59 1953

68. Kühnel E.
Die Intersexualität
Berl.Med. 14:62, 1963

69. Kundert J.G.
Abflußbehinderungen aus dem oberen Harntrakt bei gutartigen Ovarialtumoren
Z.Kinderchir. 5:268, 1967

70. Lancos F.; Csillag M.; Kulinyi J.
Juveniles Arrhenoblastom
Acta Paediat.Acad.Sci.Hung. 3:279, 1962

71. Loeb M.J.; Levy W.
Ovarian Cysts and Tumors in Children under 10 Years of Age, with Report of a Case of Teratoid Cyst in a Child of 4 Years old Simulating Acute Appendicitis
Arch.Paediat. 49:651, 1932

72. London J.L.; Kazmers N.
Malignant Solid Teratoma of the Ovary in Children
Int.Surg. 46:142, 1966

73. Martins A.G.
Adenocarcinoma of the Uterus in Infancy
Brit.J.Cancer 14:165, 1960

74. Martius H.
Lehrbuch der Gynäkologie 8. Auflage
Thieme Verlag Stuttgart, 1964

75, Mc Ilroy L.; Ward S.V.
Three Cases of Imperforate Hymen Occuring of the Vagina
Brit.J. Plastic Surg. 2:245, 1950

76. Mc Indoe A.
Treatment of Congenital Absence and Obliterative Conditions of the Vagina
Brit.J.Plastic Surg. 2:245, 1950

77. Mc Kusick V.A.; Bauer L.; Koap C.E.; Scott B.
Hydrometrokolpos as a Simply Inhereted Malinformation
J.Am.Med.Assoc. 189:813, 1964

78. Morris J.M.; Mahesh V.
Further Observations on the Syndrome "Testicular Feminization"
Am.J.Obstet.Gynecol. 87:731, 1963

79. Morris J.M.; Scully P.E.
Endocrine Pathology of the Ovary
Mosby St. Louis, 1958

80. Morse A.H.
Carcinoma of the Female Genital Tract in Childhood
Am.J.Obstet.Gynecol. 19:520, 1930

81. Mussey E.
Pediatric Gynecology
Mayo Clin.Proc. 41:462, 1966

82. Nichols D.H.; Postoloff A.
Congenital Ectopic Ovary
Am.J.Obstet.Gynecol. 62:195, 1951

83. Noguchi T.T.; Lonser E.R.
Unusual Teratoma of the Ovary with Implantation in the Abdominal Cavity
Am.J.Obstet.Gynecol. 82:381, 1961

84. Northcutt R.C.; Underwood P.B.jr.
Congenital Absence of the Vagina: Embryology, Diagnosis and Management, Report of 5 Cases
Med.Ann.D.C. 35:316, 1966

85. Novak E.; Woodruff J.D.;Novak E.R.
Probable Mesonephric Origin of Certain Tumors
Am.J.Obstet.Gynecol. 68:1222, 1954

86. O'Hern T.M.; Neubecker R.D.
Arrhenoblastoma
Obstet.Gynecol. 19:758, 1962

87. Overbeck L.
Die Ultrastruktur des Sarkoma Botryoides der Vagina beim Kind.
Zeitsch.Geburtsh. Gynaecol. 167:13, 1967

88. Pfannenstiel J.
Das traubige Sarkom der Cervix uteri
Virchows Arch.Path.Anat. 127:305, 1892

89. Phelan J.T.; Counseller Z.S.; Green L.F.
Deformities of the Urinary Tract with Congenital Absence of the Vagina
Surg.Gynecol.Obstet. 97:1, 1953

90. Plumb R.T.; Kelly J.R.; Dillon J.
Hydrocolpos in a Newborn Child
Calif.Med. 99:263, 1963

91. Pollack R.; Taylor H. jr.
Carcinoma of the Cervix during the First two Decades of Life
Am.J.Obstet.Gynecol. 53:135, 1947

92. Pschyrembel
Praktische Gynäkologie
De Gruyter, Berlin, 1968
93. Radman M.; Korman W.
Ovarian Tumors in Children
Am.J.Obstet.Gynecol. 79:989, 1960
94. Sampson J.A.
The Lymphatics of the Mucosa of the Fimbriae of the Fallopian Tube
J.Obstet.Gynecol. 33:911, 1937
95. Sandritter W.
Histologische Pathologie Lehrbuch und Atlas
3. Aufl. Springer Verlag München Heidelberg Berlin 1968
96. Saphir O.
Spezielle Pathologie Bd. I
Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1961
97. Schiller W.
Recent Findings in Solid Ovarian Tumors
J.Obstet.Gynaecol.Brit.Emp. 43:1135, 1936
98. Schroeder R.
Die weiblichen Genitalorgane in Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen
W.v. Möllendorf, Herausg., Berlin, 1930
99. Schwenk in Bahner
(s.o.)
100. Schultz L.R.; Newton W.A. jr.
Torsion of a Previously Normal Tube and Ovary in Children
New Engl.J.Med. 268:343, 1963
101. Seitz L.; Amreich A.
Biologie und Pathologie des Weibes
Urban und Schwarzenberg Berlin München, 1957
102. Sobotta J.; Becher A.
Atlas der Anatomie des Menschen Bd. 3
Urban und Schwarzenberg Berlin München, 16.Aufl,1962

103. Spivack M.
Polycystic Ovaries in Newborn an Early Infancy and their Relation to Structure of Endometrium
Am.J.Obstet.Gynecol. 27:173, 1934

104. Starck D.
Embryologie - Entwicklung der Gonaden und ihrer Ableitungswege -
Thieme Verlag Stuttgart, 1965

105. Stave U.
in Joppich (s.o.)

106. Seckel H.T.G.
Precocious Sexual Development in Children
Med.Clin.North.Am. 30:183, 1946

107. Steiner M.; Hadawi S.A.
Sexual Precocity Association with Follicular Cysts of Ovary
Am.J.Dis.Child. 108:28, 1964

108. Sturley R.F,
Teratomous Chorionepithelioma of the Ovary Critical Review of Literature with Report of New Case
Minnesota Med. 25:629 1942

109. Swan H.; Christensen S.P.
Extrophy of the Cloaca
Pediat. 12:645, 1953

110. Stolecke H.
Kongenitale Nebennierenrindenhyperplasie mit maximaler Virilisierung
Zeitschr.Kinderheilk. 107:317, 1969/70

111. Spetla B.; Miejowski P.;
Sarkoma Botryoides vaginae bei einem 5 jährigen Mädchen
Zbl. Gynäkol. 88:714, 1966

112. Talbot F.B.; Talbot N.B.
Pituary and Suprarenal Glands Pineal Body, Sex Precocity, Obesity and Progeria in Brennmann J.: Practice of Peddiatrics, Hagerstown an W.F. Prior Company Bd. I, 1936

113. Thomas T.G.
Sarkoma of the Uterus
Am.J.Obstet.Gynecol., 1874

114. Thompson J.D.; Wharton L.R.; Te Linde R.W.
Congenital Absence of the Vagina
Am.J.Obstet.Gynecol. 74:406, 1957

115. Ulfelder H.; Hendren W.H.
III. Vaginal and Uterine Tumors in Children
Clin.Obstet.Gynecol. 3:175, 1960

116. Vesely K.
Kindergynäkologie
Fortschr.Medizin 85:761, 1967

117. Vivell O.; Ten Horn C.; Maier W.A.
Zur Kasuistik des hyperplasiebedingten adrenogenitalen Syndroms.
Arch.Kinderheilkunde 174:228, 1966

118. Watzka M.
Die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen der Gonaden und der Intersexualität
Arch.Gynäkol. 198:319, 1963

119. Wiedemann H.R.
Kongenitales weibliches AGS mit völliger Vermännlichung des äußeren Genitale und Pseudotestikeln
M.schr.Kinderheilkunde 113:434, 1965

120. Wharton L.R.
Two Cases of Supernumerary Ovary and one of Accessory Ovary, with an Analysis of Previously Reported Cases
Am.J.Obstet.Gynecol. 78:1101, 1959

121. Wiel J.
A Survey of Ovariotomy at Extremes of Life, Report of a Girl aged 5.
Bull. John Hopkins Hosp. 16:102, 1905

122, Wilkins L.; Joes H.W.; Holman G.H.; Stempfel R.S.
Masculinization of the Female Fetus Associated with Administration of Oral and Intramuscular Progestins During Gestation: non-adrenal Female Pseudohermaphroditism
J.Clin.Endocrinol.Metabol. 18:559, 1950

123. Witzberger C.M.; Agerty H.A.
Ovarian Tumors in Infancy and Childhood
Arch.Pediat. 54:339, 1937

124. Young H.H.
Genital Abnormalities: Hemaphroditism and related Adrenal Diseases
Baltimore, Wilkins and Wilkins, 1937

125. Zemke E.E.; Herrell W.E.
Bilateral Granulosa Cell Tumors Successfull Removal from a Child of 14 Weeks of Age
Am.J.Obstet.Gynecol. 41:704, 1941

Herrn Prof. Dr. W. CH. HECKER bin ich zu Dank verpflichtet für die Überlassung des Dissertationsthemas und die Korrektur der Arbeit.

Mein Dank gilt auch Herrn Priv. Doz. Dr. DAUM, der mir bei Nachuntersuchungen in Heidelberg behilflich war.

Frau GABER, Heidelberg, möchte ich für ihre freundliche Mithilfe danken.

LEBENSLAUF

Am 10. Juni 1946 wurde ich als Tochter des damaligen Elektroingenieurs Gerhard Dombrowski und seiner Frau Erna in Erding/Oberbayern geboren.

Die Volksschule besuchte ich dort von 1952 bis 1957 und von 1957 bis 1959 die Staatliche Oberrealschule Erding.

Auf Grund der Versetzung meines Vaters zogen wir im November 1959 nach Koblenz, wo ich das Neusprachliche Gymnasium der Staatlichen Hilda-Schule bis zum Abschluß der Reifeprüfung im März 1966 besuchte.

Im April 1966 starb meine Mutter, im Mai desselben Jahres begann ich in München das Studium der Medizin.
Das Physikum legte ich im Wintersemester 1968/69 ab, das Staatsexamen im Sommersemester 1972.